

UNIVERSITE de CAEN
FACULTE de MEDECINE

Année 1975

THÈSE

N°

194

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Gabriel FATOME

né le 16 Septembre 1946 à Cherbourg

Présentée et soutenue publiquement le

1975

8 MARS 1975

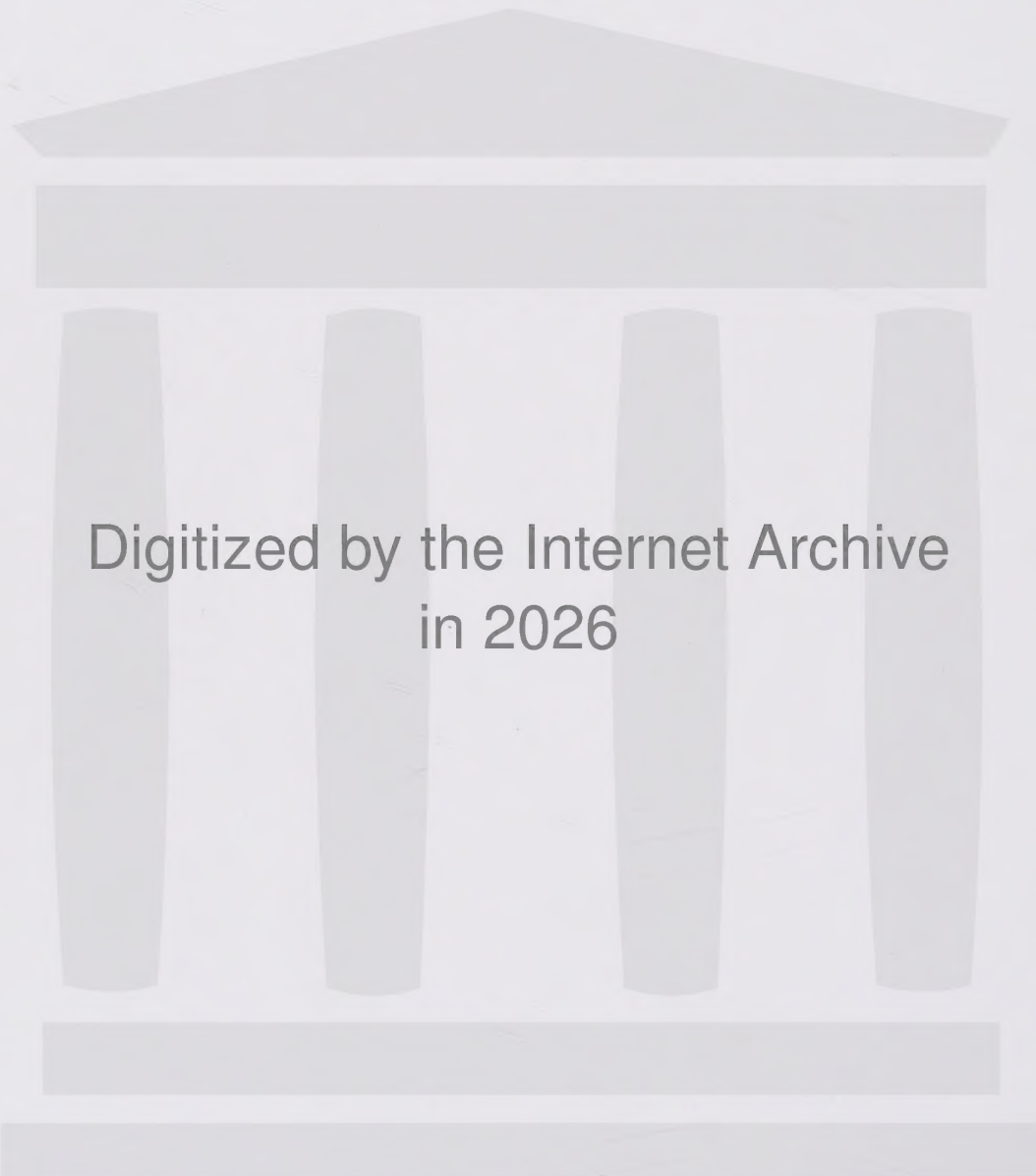
LA MALADIE DE HORTON

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

à propos de 10 observations personnelles

et d'une revue de la littérature

Président : Monsieur le Docteur OLIVIER, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550824_0009



UNIVERSITE de CAEN

FACULTE de MEDECINE

PROFESSEURS

MM. EVRARD	Clinique chirurgicale A
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Pathologie expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicale B
LEMENAGER	Clinique médicale A
LEVY	Clinique obstétricale
HIRONDEL Jean	Clinique médicale infantile
MOREL Claude	Bactériologie, Virologie
MORIN	Sémiologie médicale
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
ROUSSELOT	Anatomie pathologique
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DROSDOWSKY	Biochimie médicale
IZARD	Histologie et Embryologie
POILPRE	Psychiatrie
THERET	Histologie et Embryologie
VENEZIA	Pédiatrie-génétique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADAM	Neuro-chirurgie
AUBRIOT	Orthopédie, traumatologie
BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
BEUVE-MERY	Médecine interne
BEZARD	Chirurgie générale
DAVERNE	Electro-radiologie
M ^{lle} DENIZET	Radiologie
MM. DESCHAMPS	Dermatologie
GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie générale
LECHEVALIER	Neurologie
LEYMARIE	Biochimie médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie pathologique
MOREL Pierre	Psychiatrie d'adultes
MOULIN	Pharmacologie
MULLER	Gynécologie, obstétrique
POTIER J.C.	Médecine expérimentale
POTTIER M.	Physiologie
QUESNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie
ABBATUCCI	Radiologie (Maître de conférence associé)

A ma femme

A mes enfants

A ma mère

A tous les miens

A Monsieur le Professeur PORIN

Doyen honoraire de la Faculté de Médecine de Caen

In memoriam

*A Monsieur le Professeur OLIVIER
Professeur de Clinique Médicale*

Il fut notre premier maître à l'Hôpital.

*Il nous a fait le grand honneur d'accepter
la Présidence de notre thèse.*

Qu'il en soit remercié.

A Monsieur le Professeur FOUCAULT

Professeur agrégé de Pathologie Expérimentale

*Nos stages dans son service furent pour
nous riches d'un enseignement exemplaire.*

A Monsieur le Docteur LOYAU

Maître de Conférences agrégé de Rhumatologie

*Il a suivi notre travail pas à pas.
Ses conseils clairs et précis nous furent
très précieux.*

A Monsieur le Docteur ROLLAND

*Il nous a toujours accueilli avec une grande
gentillesse dans son service. La diversité
et la richesse de son enseignement ont
marqué nos études.*

A nos Chefs de services d'internat (Cherbourg)

Monsieur le Docteur BROCHARD

Monsieur le Docteur DAVY

Monsieur le Docteur LOYEAU

Monsieur le Docteur SALATKO

SOMMAIRE

	Pages
A) Introduction	8
B) Historique	9
C) Observations personnelles	10
D) Diagnostic	21
I) Formes typiques	21
1) Clinique	21
2) Biologie	22
3) Anatomopathologie	23
II) Formes atypiques	23
1) Atteintes oculaires	23
2) Atteintes rhumatismales	25
3) Autres atteintes	27
a) Artérielle encéphalique	27
b) Manifestations psychiatriques	27
c) Atteintes carotidiennes	28
d) Atteintes cranio-faciales	28
e) Aortiques	29
f) Coronariennes	30
g) Artérielles des membres	31
h) Artérielles plus rares	31
i) Atteintes veineuses	32
j) Atteintes cardiaques	32
k) Manifestations pleuro-pulmonaires ..	33
l) Formes latentes	33
m) Formes anémiques	34
III Conclusion	35
E) Pronostic	37
F) Conclusion	41
G) Bibliographie	42

A) INTRODUCTION

Maladie exceptionnelle, rareté médicale, tels étaient pour nous les qualificatifs entourant l'Artérite temporale de Horton jusqu'à notre stage dans le service du Professeur Porin. Nous avons alors révisé notre opinion, car si nous avons vu le Docteur Loyau poser par deux fois en quelques mois le diagnostic de certitude, nous avons surtout pu constater que l'éventualité de la maladie était évoquée à de nombreuses reprises.

En consultant la littérature, nous avons pensé que l'Artérite temporale était certainement fréquente et que ce diagnostic devait être envisagé plus souvent. Quant à son pronostic, il avait la réputation d'être sévère mais c'est très probablement à cause d'un diagnostic tardif, au stade des complications.

Il nous a alors semblé intéressant, en apportant quelques cas personnels et en reprenant les grandes séries déjà publiées, de montrer :

- ce qu'est l'Artérite de Horton ;
- comment on peut poser un diagnostic précoce ;
- quelles sont les complications à craindre en l'absence d'un traitement correctement institué.

B) HISTORIQUE

La première observation d'Artérite temporale est faite par Hutchinson en 1890. Celui-ci décrit un autre signe « du chapeau » puisqu'il attire l'attention sur un homme de 80 ans qui a des tempes tuméfiées et douloureuses et ne peut donc supporter son couvre-chef.

La première véritable description de la maladie est due à Horton, Magath et Brown (26) en 1932, dans une publication de la Mayo-Clinique, sous le titre : « Une forme non décrite d'artérite des vaisseaux temporaux ».

C'est en 1934 que Horton donne un substratum histologique à ce qui allait devenir « sa maladie ». En même temps, il décrit les premières complications oculaires. Glimour (21) décrit en 1941 les cellules géantes et complète la description histologique. Il semble qu'à cette époque, les auteurs lyonnais : Paviot, Chevallier, Guichard et Dames (45) aient décrit une névralgie faciale avec dilatation des artères temporales. Mais la maladie ne sera vraiment connue en Europe que par les communications de Justin Besançon (31).

Le cadre de la maladie s'élargit alors considérablement. Si Wagener (63) dans un mémoire publié en 1946, complète les accidents oculaires décrits par Horton et surtout par Grims, Sproul (58) décrit lui, les lésions artérielles diffuses lors d'autopsies de malades atteints d'Artérite temporale. Enfin, Chasnoff (11) contribue à faire de l'Artérite temporale une maladie vasculaire généralisée.

Les premières grandes séries sont alors publiées, une des plus remarquables étant celle de Roux (50) en 1954, qui fait le bilan de 246 cas. Il faut citer, bien sûr, la merveilleuse description de la maladie faite par Siguier (56) en 1957.

Les publications les plus récentes s'attachent à rechercher l'étiologie et à faire entrer la maladie de Horton dans le cadre des collagénoses, ceci étant probablement dû au rapport de plus en plus étroit que les auteurs font entre maladie de Horton et pseudo-polyarthrite rhizomélisque. Serre (53) et De Seze (54) en 1961, Cayla (10) et Dhotel en 1964, Solnica (57) et Weber en 1967 publient des ouvrages dans ce sens, les auteurs anglo-saxons et nordiques n'hésitent plus à confondre les deux maladies et notamment Perfauchald (46), Rygvold et Oystese en 1972.

Pour conclure cet historique, nous dirons que les premiers essais thérapeutiques ont été faits par Chavany et Taptas (12) en 1958. Ils seront poursuivis jusqu'à l'utilisation de la corticothérapie dont l'efficacité sera démontrée par Morin (42) en 1953.

C) OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons rassemblé au Centre Hospitalier Universitaire de Caen, au Centre Hospitalier Louis Pasteur de Cherbourg et à l'Hôpital des Armées de Cherbourg, plusieurs dossiers d'Artérite temporale pour nous permettre d'apporter une petite contribution personnelle à cette maladie.

On notera que dans ces observations, plusieurs biopsie temporales ont été négatives mais elles sont quand même rapportées ici car, comme on le verra, elles ont une clinique tout à fait caractéristique de maladie de Horton ou une évolution qui fait penser que le diagnostic aurait pu être posé au début si la biopsie avait porté sur une portion d'artère touchée par le processus évolutif de la maladie de Horton.

Première observation : M. C..., âgé de 68 ans.

Antécédents : Il n'existe dans l'interrogatoire de ce malade, aucun antécédent pathologique notable.

Le début remonte à deux mois avant son hospitalisation, c'est-à-dire au mois de novembre 1970. Il se plaint d'une diminution de l'acuité visuelle. Il consulte alors un ophtalmologiste qui a probablement découvert un trouble de la tension oculaire puisque le malade a été mis au Diamox. Mais nous n'avons malheureusement aucune précision sur cet examen. Environ trois semaines plus tard, apparition de céphalées associées à des douleurs abdominales, le tout cédant spontanément. Il est vu pour la première fois de façon sérieuse par le Docteur Rolland à la Maison de Retraite d'Octeville. Il se plaint alors de céphalées extrêmement violentes et un examen minutieux permet de découvrir un aspect inflammatoire et induré de la temporale superficielle droite qui est cependant battante, bien que chaude et tuméfiée, la moitié distale de la branche antérieure n'étant plus battante. De l'autre côté, les signes sont beaucoup moins nets et l'atteinte semble localisée à la branche de bifurcation postérieure de la temporale. Le reste de l'examen clinique pratiqué est négatif en dehors d'une oblitération artérielle distale des membres inférieurs, d'allure athéromateuse, sans symptômes fonctionnels. Le malade est alors fébrile à 38° et le restera pendant dix jours environ. Il est à noter que la vitesse de sédimentation à cette époque est de 53 à la première heure. Le malade n'est pas anémié, sa formule sanguine est normale, le Latex et le Waaler-Rose sont négatifs. La biopsie de la temporale est faite du côté droit et malheureusement elle semble avoir été faite un peu basse et il n'y a pas d'images typiques de maladie de Horton. Cependant, on note une artérite sténosante, ce qui fait, avec les signes cliniques et cet aspect anatomo-pathologique, que le malade est mis sous 65 mg de Cortancyl. En quatre jours, la vitesse de sédimentation retombe à 17 puis à 7 à la première heure. La corticothérapie est alors diminuée et l'état clinique du malade est tout à fait satisfaisant.

Cependant, la baisse de l'hormonothérapie semble avoir été un peu rapide car la température remonte au bout de quinze jours et on note alors la présence d'une anémie à 3.700.000 avec un taux d'hémoglobine à 130 g par litre. La vitesse de sédimentation, parallèlement, remonte à 27 puis 50, puis 71 à la première heure. Le traitement est donc augmenté et, de façon logique, tous les signes régressent, la vitesse de sédimentation redescend, l'anémie se répare et le malade sort de l'hôpital.

Il y rentrera au mois de septembre 1971 pour une oblitération artérielle du membre inférieur droit. On note alors une augmentation de la vitesse de sédimentation et avec le traitement classique par anti-coagulants, les essais de Rhéomacrodex et l'augmentation de la corticothérapie, les choses s'arrangent remarquablement bien dans un premier temps. En effet, au bout de huit jours d'hospitalisation, on note une amélioration très nette avec disparition de l'aspect ischémique de la moitié du pied et au bout de huit jours la vitesse de sédimentation étant redevenue normale, la corticothérapie est réduite.

Puis brutalement, les choses s'aggravent : M. C... se plaint d'une douleur dorsale, probablement dû à une ostéoporose induite par le Cortancyl. La vitesse de sédimentation s'accélère alors à 80 à la première heure et des troubles de la conscience apparaissent, avec somnolence et agitation nocturne. On reprend le Cortancyl, mais M. C... décède dans un tableau d'insuffisance cardio-respiratoire, un moment amélioré par une trachéotomie, mais cette amélioration n'aura pas de suites.

Conclusion : On peut voir dans cette observation que, malgré une biopsie temporale ne faisant pas la preuve formelle d'une maladie de Horton, en particulier à cause de l'absence de cellules géantes, il s'agissait bien néanmoins d'une artérite temporale. Les signes locaux correspondent tout à fait à la description primitive de la maladie, les signes biologiques sont nets. Surtout l'évolution en est intéressante, on peut penser en effet que, après avoir fait une localisation primitive à la temporale comme en témoignent les céphalées, M. C... a fait une localisation au niveau du membre inférieur droit puis une localisation cérébrale terminale. On peut voir de plus l'heureuse influence de la corticothérapie pendant un temps et son inefficacité lors de l'épisode final.

Deuxième observation : M^{me} P... Joséphine, âgée de 77 ans, sans profession. Entre à l'Hôpital de Caen le 7 janvier 1972, envoyée par son médecin traitant pour une altération de l'état général avec asthénie, anorexie et œdème des membres inférieurs. Dans ses antécédents, on note les maladies infantiles habituelles avec en plus une typhoïde à l'âge de 30 ans, une appendicectomie à l'âge de 31 ans et une hystérectomie pour fibrome à 52 ans, une cholecystectomie pour crises de colique hépatique multiples, 7 ans avant son hospitalisation. On note de plus deux accouchements normaux et pas de fausse-couche.

L'histoire de sa maladie actuelle semble commencer le 7 avril 1971, date à laquelle elle est hospitalisée au Pavillon V de l'Hôpital de Caen pour de brefs épisodes d'amnésie. Il semblait s'agir alors de simples absences, sans perte de connaissance mais qui évoquaient fort une épilepsie temporale puisque M^{me} P... se retrouvait chez des voisins où elle « se réveillait » sans pouvoir expliquer le motif de sa venue. L'examen clinique pratiqué à cette époque était strictement normal ainsi que tous les examens complémentaires (fond d'œil, E.E.G., E.C.G.). Il existait cependant déjà une vitesse de sédimentation qui était à 50 à la première heure, sans anémie. Il avait été conclu à une origine vasculaire et la malade avait reçu un traitement vaso-dilatateur. Il ne semble pas que l'amélioration ait été spectaculaire, bien au contraire, puisque la malade était hospitalisée huit mois plus tard en cardiologie.

A l'admission, on note que la malade est fatiguée et qu'elle est d'une pâleur impressionnante. L'interrogatoire révèle en plus des pertes de mémoire, l'apparition de douleurs au niveau des épaules, des coudes et des

genoux. L'examen cardio-vasculaire montre une légère tachycardie, un souffle méso-systolique de pointe. Il n'existe pas de signes de décompensation cardiaque périphérique. Les premiers examens biologiques montrent une anémie à 3.400.000 globules rouges, une valeur globulaire normale, mais un taux d'hémoglobine à 70 %. Par ailleurs, la formule sanguine est normale. D'emblée, on est surpris par une vitesse de sédimentation à 86 à la première heure. On s'oriente alors vers une recherche étiologique de cette anémie et tout le bilan radiologique pratiqué est strictement normal. De plus, un bilan thyroïdien est pratiqué : il est strictement normal. La recherche d'une néoplasie profonde est négative, en particulier l'examen gynécologique et les frottis de dépistage sont normaux.

Ce n'est qu'un mois plus tard que M^{me} P... se plaint de douleurs dans la région occipitale et dans la région temporale gauche. Le petit-fils de la malade qui est médecin fait remarquer que la temporale droite de sa grand-mère est nettement moins battante. En fait, les deux temporales sont battantes de façon symétrique mais un peu indurées avec une discrète rougeur à droite et en outre, de ce côté, la palpation est douloureuse. Dès lors, l'hypothèse d'une artérite giganto-cellulaire est envisagée et la biopsie de l'artère temporale permet de conclure à une maladie de Horton. La malade est alors mise sous corticothérapie à dose importante (80 mg.) et l'état général s'améliore de façon remarquable. En quelques jours, la vitesse de sédimentation revient à la normale, l'anémie se répare et les douleurs disparaissent. La malade qui était fébrile a une température satisfaisante et elle sort quinze jours plus tard, guérie semble-t-il, de son artérite temporale. Elle sera revue un an plus tard à l'Hôpital, dans un état satisfaisant, guérie de sa maladie de Horton.

En conclusion, on peut dire qu'il s'agit d'une observation absolument typique de maladie de Horton. En effet, tous les éléments décrits par Horton lui-même et complétés par Siguier sont dans cette observation ; la pâleur (nous verrons que l'anémie fait partie du tableau classique de la maladie), la vitesse de sédimentation accélérée, les douleurs occipitales, les signes locaux au niveau de l'artère temporale, tout ceci permettait d'arriver à un diagnostic assez facile. Mais on peut penser que lors de la première hospitalisation, en fait d'ictus amnésique, il est fort possible que M^{me} P... avait déjà une artérite giganto-cellulaire et que ses manifestations étaient dues à une localisation au niveau de la région temporale profonde. On note qu'à cette époque, la vitesse de sédimentation était déjà très accélérée. Ce qui nous fait penser que lors de tout épisode cérébral ou cardio-vasculaire inexpliqué, avec une vitesse de sédimentation élevée, la recherche d'artérite temporale devrait être systématique.

Troisième observation : M. C... Romain, âgé de 69 ans, cultivateur. Entre à l'Hôpital de Caen, au Pavillon Ryst, le 3 janvier 1972. Dans ses antécédents, on note à l'âge de 40 ans des douleurs vertébrales étiquetées à cette époque lumbago, une rupture tendineuse au niveau du biceps droit, trois ans avant son hospitalisation.

L'histoire de la maladie actuelle semble remonter six mois auparavant, époque à laquelle apparaissent des douleurs rhumatismales au niveau des poignets (le malade note qu'il a du mal à tenir sa cuillère), au niveau des genoux, ces douleurs étant d'horaire matinal et s'atténuant après un dérouillage. Le 22 décembre, il consulte son médecin pour brouillard devant les yeux survenu quelques jours auparavant et le traitement prescrit à cette époque est fait de vaso-dilatateurs cérébraux type Papavérine.

Le 26 décembre, douleurs thoraciques extrêmement intenses qui réveillent le malade, durant deux ou trois minutes, et se reproduisent deux à trois fois dans la journée. Ces douleurs sont superficielles, à type de tiraillements ou de picotements, elles siègent au niveau de l'hémithorax droit et irradient vers le cou. Il n'y a ni fièvre ni vomissements.

L'hospitalisation est alors décidée et M. C... est transféré dans une clinique caennaise. On élimine immédiatement un infarctus myocardique car l'E.C.G. est tout à fait normal et les transaminases restent à des taux normaux. Pendant son hospitalisation, M. C... se plaint de céphalées, surtout temporales droites, irradiant dans la région frontale, survenant plusieurs fois dans la journée, sans horaire particulier. Quant aux douleurs thoraciques, elles ont disparu spontanément. Les examens biologiques pratiqués à la clinique révèlent une vitesse de sédimentation à 90 à la première heure, une numération formule normale et la radiographie pulmonaire montre une dilatation fusiforme du calibre de l'aorte sur toute sa largeur. La recherche étiologique de ces douleurs thoraciques s'avère être négative, notamment le transit gastro-duodénal est normal.

C'est alors que la clinique l'adresse à l'Hôpital, dans le service de M. Loyau. L'examen clinique est strictement normal et M. C... est mis en observation pour examens complémentaires. On note alors une vitesse de sédimentation à 95 à la première heure, une sérologie rhumatismal négative, une électrophorèse qui montre une hyper alpha 2 à 18 % avec une hypergamma-globulinémie à 26 %, une immuno-électrophorèse montrant qu'il s'agit d'une augmentation des I.G.A. Il n'y a pas de protéines pathologiques.

Dès lors, on discute le diagnostic de polyarthrite des ceintures ou de pseudo-polyarthrite rhyzomélisque peut-être compliquée d'une maladie de Horton. On demande une biopsie de l'artère temporale. Le malade désirant sortir juste après cette biopsie, on lui fait une injection de Dépomédrol et on le convoque huit jours plus tard en consultation externe.

Malheureusement, M. C... est réhospitalisé en urgence pour un accident vasculaire cérébral : hémiparésie gauche avec coma. A l'admission, on note une paraplégie spasmodique avec hypertonie des membres inférieurs, trépidation épileptoïde bilatérale et Babinski bilatéral, une paralysie du membre supérieur gauche totale, des vomissements mais pas de raideur méningée. Il existe en outre une hémianopsie latérale homonyme droite et un examen neurologique spécialisé (Docteur Lechevalier) fait apparaître un déficit moteur gauche et du membre inférieur droit. On conclut à une atteinte vertébro-basillaire. Le malade est alors admis à nouveau au Pavillon Rist. Entre temps, on a reçu les résultats de la biopsie temporale et l'artérite de Horton est histologiquement prouvée. M. C... est mis à un traitement par les corticoïdes 120 mg. de Solumédrol en perfusion et un traitement anticoagulant par Héparine. Au bout d'un mois, il ne lui reste comme séquelle que son hémianopsie latérale homonyme. A noter que le fond d'œil pratiqué à cette époque montre des papilles pâles, des artères fines, discrètement irrégulières par endroits. M. C... est suivi en consultation de façon très régulière au Pavillon Ryst. Le 2 mai 1972, il est réhospitalisé car il semble que la corticothérapie ait été diminuée un peu trop rapidement et la vitesse de sédimentation est alors à 93 à la première heure. On note d'autre part une somnolence et des troubles de la stabilité mal définis. Une nouvelle consultation neurologique de M. Lechevalier montre :

— une hyperréflexivité des deux membres inférieurs, un Babinski à gauche et il conclut à un syndrome pyramidal évoluant peu à peu vers l'état pseudo-bulbaire. La corticothérapie est maintenue et ne semble pas avoir d'influence sur la vitesse de sédimentation. Aussi, on pratique des recherches de foyer infectieux qui montrent :

— un foyer pulmonaire à droite avec une image pulmonaire suspecte : opacité de la base droite avec image excavée. Une antibiothérapie est instituée, prolongée pendant un mois. Elle amène une diminution nette de la vitesse de sédimentation et un « nettoyage » radiologique à peu près satisfaisant. Le 17 octobre 1972, M. C... n'a plus que 1 comprimé de Médrol par jour. Sa vitesse de sédimentation est normale et son image pulmonaire est également normale.

En conclusion : Cette observation nous a paru extrêmement intéressante, car elle permet de penser qu'un diagnostic précoce de maladie de Horton aurait évité des accidents assez dramatiques. En effet, il est fort probable que lors de sa première consultation médicale pour baisse de l'acuité visuelle et sensation de brouillard devant les yeux, M. C... avait alors les premiers signes de sa maladie de Horton. Il est évidemment facile de se dire que si une vitesse de sédimentation avait été demandée lors de cette première consultation, on aurait peut-être envisagé le diagnostic et l'on aurait par là évité les accidents neurologiques.

D'autre part, cette observation permet de voir la grande diffusion de la maladie de Horton qui, si elle touchait la temporale comme l'affirmait la biopsie, intéressait de plus le tronc vertébro-basillaire et peut-être une artère inter-costale comme en témoignent les douleurs extrêmement vives que présentait M. C... lors de sa première hospitalisation en clinique.

Par contre, il semble, tout au moins en ce qui le concerne, que l'artérite giganto-cellulaire n'intéressait pas les artères myocardiques.

Enfin, les conclusions thérapeutiques sont intéressantes car une corticothérapie intensive associée à des anti-coagulants a amené une évolution assez satisfaisante de son accident vasculaire cérébral, car s'il restait bien sûr l'hémianopsie latérale homonyme, l'hémiplégie gauche avait disparu et l'atteinte vertébro-basillaire n'a pas évolué puisque aux divers examens neurologiques pratiqués par la suite, il ne reste absolument aucun déficit moteur.

Quatrième observation : M. L... Gilbert, âgé de 60 ans, est admis à l'Hôpital des Armées le 4 juin 1971.

Dans ses antécédents, on note une pleurésie en 1946, dont l'origine est inconnue, une hypertension découverte en 1967 avec un maxima à 22, hypertension passagère semble-t-il, puisque, à l'admission, il a une tension à 15-10. On note de plus un ulcère gastrique en 1934, traité et n'ayant laissé aucune séquelle douloureuse. De plus, des douleurs au niveau des mollets qui font penser à une atteinte artérielle puisqu'elles surviennent à la marche mais elles ne sont pas calmées de façon nette par le repos. Il n'existe pas d'angor d'effort.

L'histoire de la maladie remonte à un mois avant son hospitalisation : névralgies faciales très intenses irradiant dans la région frontale et au niveau de la région temporale gauche. De plus, à cette époque, on note une température variant entre 37°5 et 38°3 de façon permanente. D'autre part, M. L... a maigri de 8 kilos en un mois et une grande asthénie est remarquée dès l'admission.

L'examen clinique montre des pouls périphériques perçus sauf les artères pédieuses. Les mouvements de flexion et d'extension du rachis cervical sont pénibles et douloureux. Surtout, on remarque une artère temporale gauche saillante, indurée, faiblement battante, douloureuse, mais la peau en regard n'est pas inflammatoire. Il est à noter que l'artère temporale droite est normale. Le bilan biologique montre bien sûr une vitesse de sédimentation accélérée, une hyper alpha 2 globulinémie à l'électrophorèse, une sérologie rhumatismale négative et une numération formule sanguine normale.

Une biopsie temporale est immédiatement demandée. En voici le compte-rendu (Dr Sparfel) : L'ensemble de la média (et à moindre degré l'intima et l'adventitia) est le siège d'une infiltration cellulaire importante, granulomateuse où prédominent les lymphocytes et les plasmocytes avec quelques polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Au sein de ce granulôme étendu, il existe de nombreuses cellules géantes polynucléées ; elles sont surtout localisées près de la lame élastique et essentiellement nombreuses au niveau des ruptures et fragmentations de cette lame.

Conclusion : Ce tableau d'artérite temporale à cellules géantes est rencontré dans la maladie de Horton et également dans les artérites allergiques où il y a toutefois le plus souvent une importante infiltration d'éosinophiles.

Il est donc conclu à une artérite giganto-cellulaire de Horton et le malade est mis sous Solumédrol. On assiste alors à une normalisation de la courbe de température, à une normalisation de la vitesse de sédimentation et avec 6 comprimés de Médrol par jour, M. L... est autorisé à sortir non sans avoir fait un bilan ophtalmologique qui montre une athérosclérose banale avec un signe du croisement mais aucune atteinte artérielle pouvant faire penser à une maladie de Horton siégeant au niveau oculaire.

Revu depuis en consultation, ce malade va bien. La vitesse de sédimentation s'est normalisée mais on ne sait si ces douleurs au niveau des mollets ont disparu sous corticothérapie.

Cette observation est exemplaire, car elle est absolument typique d'une maladie de Horton et surtout elle montre que grâce à un diagnostic précoce on a pu éviter à M. L... des complications majeures de ce syndrome.

Cinquième observation : M^{me} L... Lucienne, âgée de 55 ans. Dans les antécédents de cette malade, mis à part des métrorragies qui ont été rapportées à un trouble pré-ménopausique, on ne trouve rien de particulier.

L'histoire de la maladie commence 15 jours avant l'hospitalisation. M^{me} L... va consulter son médecin pour des céphalées cervico-frontales gauches accompagnées d'un état sub-fébrile le soir. Ce médecin pense immédiatement à la possibilité d'une maladie de Horton et l'adresse à l'Hôpital des Armées le 15 juin 1973. On note à ce moment une asthénie profonde, un état fébrile à 38°, des céphalées frontales et un larmoiement permanent.

L'examen clinique retrouve un petit souffle systolique de pointe, sans caractère d'organicité nette, des temporales difficiles à palper mais non douloureuses, sans signe cutané inflammatoire à ce niveau. Les examens biologiques montrent une vitesse de sédimentation à 100 à la première heure, une anémie hypochrome, une hyper alpha 2 globulinémie avec une hypergammaglobulinémie, une sérologie rhumatismale négative et une recherche de cellules de Hargraves négative.

Cet examen clinique associé à ces signes biologiques fait bien sûr penser à une maladie de Horton et la biopsie est entreprise. Malheureusement, elle

sera négative. Mais il est vraisemblable que l'artère n'a pas été prélevée dans de bonnes conditions car l'anatomopathologiste note qu'il est très difficile de conclure à une atteinte artéritique étant donné les traumatismes opératoires. Malgré ce résultat négatif, la malade est mise sous corticothérapie. Il faut noter à partir de ce moment une disparition complète des douleurs, une normalisation de la courbe thermique, une normalisation de la vitesse de sédimentation, une disparition de l'hyper alpha 2 globulinémie et la malade est autorisée à sortir après 5 jours de traitement. Revue depuis, elle va fort bien et n'a aucune dissémination de sa maladie.

En conclusion, encore une fois le diagnostic précoce de maladie de Horton a certainement évité à cette malade des complications graves et on peut noter dans cette observation le fait que le médecin traitant ait pensé au diagnostic et fait hospitaliser la malade dans un but de biopsie, ce qui semble assez exceptionnel.

Sixième observation : M^{me} L... Zoé, âgée de 74 ans. Entre à l'Hôpital de Caen au Pavillon Rist le 6 décembre 1969, admise à la demande de son médecin pour des céphalées pariéto-occipitales avec un état sub-fébrile, anorexie et amaigrissement.

Dans les antécédents de la maladie, on retrouve cinq grossesses normales, pas de fausses couches. En 1904, paludisme en Algérie, traité par quinine, ne semblant pas avoir évolué depuis. En 1962, apparition de douleurs rhumatismales localisées au niveau du genou droit avec augmentation de volume du genou chaud et douloureux. Le traitement nous est inconnu, mais la lésion ne semble pas avoir laissé de séquelles. Depuis le mois d'août 1969, arthralgies à localisations variées mais le plus souvent au niveau lombaire, irradiant vers les jambes et au niveau des épaules, irradiant vers les bras. Le 10 novembre 1969, apparition de douleurs cervicales avec céphalées temporales et otalgies. De plus, la malade maigrit (6 kilos en un mois), elle est pâle et asthénique, elle a un train fébrile à 38° / 38°5 le soir, 37°5 le matin.

L'examen à l'entrée ne révèle rien d'anormal si ce n'est au niveau articulaire, une limitation douloureuse des mouvements des membres inférieurs et une limitation des mouvements de la nuque. L'examen biologique montre une augmentation de la vitesse de sédimentation à 100 à la première heure, une anémie hypochrome à 3.600.000, une hypercalcémie à 120 mg. Devant cette vitesse de sédimentation accélérée et cette hypercalcémie, on s'oriente d'emblée à la recherche d'une néoplasie profonde, mais tout le bilan pratiqué est négatif, notamment les radiographies : urographie intra-veineuse, lavement baryté, transit œso-gastro-duodénal. On s'aperçoit alors de l'induration douloureuse de la temporale droite qui est biopsiée. Malheureusement, la biopsie est peu significative puisqu'elle montre un nombre anormal de lymphocytes au niveau de l'intima mais pas de cellules géantes. Cependant, devant les douleurs au niveau des ceintures, devant les douleurs pariéto-temporales et l'induration de l'artère temporale droite, on propose le diagnostic de maladie de Horton et l'essai thérapeutique par la corticothérapie. Durant trois jours, la malade est apyrétique, ne souffre plus, la vitesse de sédimentation commence à baisser : de 120 à la première heure, elle passe à 80 puis 20, l'anémie se répare spontanément sans thérapeutique martiale, sans transfusions sanguines et au bout d'un mois d'hospitalisation, M^{me} L... sort du service, apparemment guérie, avec une prescription

de corticoïdes : Dépomédrol, 3 injections par semaine à continuer selon la vitesse de sédimentation.

Elle revient dans le service le 13 août 1971. Son traitement cortisonique a été arrêté depuis deux mois et de nouveau la malade se sent très asthénique, il existe une anorexie globale, un fébricule à 38° le soir, une anémie hypochrome à 3.800.000, une vitesse de sédimentation à 80 à la première heure. Par contre, il n'y a pas de douleurs rhumatismales mais il semble que les céphalées soient de nouveau présentes.

L'examen clinique est normal, en particulier l'examen cardio-vasculaire montre un cœur régulier avec l'absence de bruit surajouté, les pouls périphériques sont perçus.

De façon curieuse, on note à nouveau une hypercalcémie à 110 mg. par litre, ce qui fait entreprendre à nouveau une recherche de mitose profonde et notamment un test au Strontium qui se révèle négatif ; la malade est alors mise sous Dépomédrol. Huit jours plus tard, elle sort de l'hôpital avec une vitesse de sédimentation normale, une apyrexie et une numération formule sanguine normale.

En conclusion, on peut dire que l'observation de cette malade est intéressante à deux points de vue :

1° Malgré une biopsie négative, on a posé le diagnostic de maladie de Horton et, à notre avis, à juste titre comme l'a prouvé l'action extraordinairement rapide de la corticothérapie.

2° Une corticothérapie qui n'est pas assez prolongée dans un cas d'artérite temporale, entraîne une nouvelle poussée de la maladie comme nous venons de le vérifier.

On peut enfin noter que tout au long de son hospitalisation, M^{me} L... qui a été surveillée sur le plan oculaire, n'a jamais eu de baisse de l'acuité visuelle et les fonds d'œil pratiqués dans le service ont été normaux.

Septième observation : M^{me} M... Marie-Rose, âgée de 80 ans, entre à l'Hôpital de Caen au Pavillon Rist le 17 février 1972. Elle est admise pour des douleurs thoraciques dont la topographie semble difficile à préciser chez une personne de 80 ans dont l'interrogatoire est difficile. Cependant, on note que ces douleurs thoraciques sont d'apparition récente (trois jours avant l'hospitalisation) et se seraient accompagnées d'une chute tensionnelle. L'hospitalisation n'avait pas été décidée, mais la malade est alors vue en ville par un cardiologue qui, ayant pratiqué un E.C.G., pose le diagnostic d'infarctus myocardique et l'adresse à l'Hôpital.

De fait, l'E.C.G. pratiqué à l'entrée montre une onde Q de nécrose en V7-V8, un aspect RS R' en V1 et une repolarisation négative en D1 - D2 - AVL. Cependant, la malade signale depuis environ trois semaines des violentes céphalées siégeant dans la région temporale gauche et s'accompagnant de douleurs à la palpation de l'artère temporale. A ces céphalées s'associent des douleurs rhumatismales au niveau des ceintures : mobilité douloureuse au niveau des deux bras et douleurs irradiant vers les deux jambes au niveau de la ceinture pelvienne.

Evidemment, le diagnostic de maladie de Horton est envisagé et il sera confirmé par une vitesse de sédimentation à 100 à la première heure, par une anémie à 3.900.000, par une hyper alpha 2 globulinémie à 19 %. Malheureusement la biopsie de l'artère temporale ne peut être pratiquée car M^{me} M... fait le 2 mars 1972 un accident vasculaire cérébral à type d'hémiplégie gauche avec coma entraînant un décès huit jours plus tard.

En conclusion, cette observation nous paraît intéressante, car la malade notant depuis trois mois des céphalées et des douleurs rhumatismales, on peut penser que si elle avait consulté et si le diagnostic de maladie de Horton avait été porté, une corticothérapie aurait peut-être amené une guérison de sa maladie et lui aurait évité :

— un infarctus myocardique et un accident vasculaire cérébral terminal, car comme nous le verrons au chapitre des complications, l'artérite temporale est une maladie générale et on peut penser que si elle atteint l'artère temporale, elle atteint aussi bien des artères sylviennes et les artères coronaires, ce qui explique les nécroses cardiaques, et les accidents vasculaires cérébraux.

Huitième observation : M^{me} L... Louise, âgée de 76 ans, consulte son médecin le 15 mars 1972 pour une baisse rapide de la vision de l'œil droit. Celui-ci décide un examen oculaire qui est pratiqué par le docteur Cau à Cherbourg. Le premier fond d'œil montre une athérosclérose accentuée des deux côtés, avec une légère stase papillaire à droite et un effacement du bord nasal, une macula légèrement œdématisée et une acuité réduite à la perception lumineuse. À gauche, on note une athérosclérose accentuée mais des papilles normales, une rétinite ponctuée au niveau de la macula. L'acuité visuelle est de 7/10^e après correction d'une hypermétropie, il existe un léger rétrécissement du champ visuel périphérique du côté gauche. Un traitement vaso-dilatateur général est alors institué.

Nouvel examen le 30 mars 1973 pour perte de l'acuité visuelle brutale. Le fond d'œil pratiqué montre une stase bilatérale avec effacement de la papille des deux côtés. L'interrogatoire retrouve un amaigrissement et des céphalées frontales. La malade est aussitôt mutée à Caen dans le service de neuro-chirurgie pour exploration de cette cécité d'apparition brutale. Une biopsie bilatérale des artères temporales est pratiquée et le résultat de l'anafomo-pathologie montre qu'il s'agissait d'une artérite giganto-cellulaire de Horton. La malade est mise alors à la corticothérapie par le Cortancye : 30 mg. par jour, à doses progressives. Les céphalées disparaissent, l'état général s'améliore mais la cécité reste complète avec atrophie papillaire. La malade sort de l'Hôpital le 1^{er} juin 1973 et n'a pas été revue depuis.

En conclusion, cette observation nous a paru intéressante car, à l'inverse des précédentes, le diagnostic a été fait lors d'une complication brutale, en l'occurrence une cécité. Mais lors du premier examen pour baisse de l'acuité visuelle, alors que celle-ci était encore correcte, il est fort probable que M^{me} L... avait déjà une maladie de Horton. Une mise à la corticothérapie dès le début aurait peut-être évité l'évolution dramatique.

Neuvième observation : M^{me} G... Berthe, âgée de 66 ans, entre à l'Hôpital des Armées le 24 mars 1971 pour des douleurs au niveau des deux épaules, irradiant vers les deux membres inférieurs.

Dans ses antécédents, on note des douleurs au niveau des genoux depuis de nombreuses années, imprécises dans leur type, leur horaire et leur évolution ; des ulcères variqueux bilatéraux, récidivant depuis six ans ; une cholecystectomie pour lithiase il y a quatre ans, avec depuis persistance d'une éventration ; enfin une obésité importante.

L'examen pratiqué à l'entrée montre une malade en bon état général, se plaignant essentiellement de douleurs articulaires au niveau des épaules et du cou et au niveau de la ceinture pelvienne. L'examen cardio-vasculaire

est normal mais on note que les temporales sont mal perçues. La malade est adressée en chirurgie pour biopsie de l'artère temporale ; malheureusement, celle-ci ne permet pas de faire le diagnostic car elle ne montre pas de lésions inflammatoires. Cependant, on note une dégénérescence d'aspect mucoïde au niveau de la média et des lésions de dissociation au niveau de la limite élastique interne. On peut donc penser qu'il s'agit là d'un début de processus de panartérite.

Devant les douleurs, une vitesse de sédimentation à 88 à la première heure, des signes locaux d'atteinte artérielle au niveau des temporales, on décide de mettre la malade à une corticothérapie moyenne : elle reçoit 30 mg. de Cortancyl par jour. En trois jours, et c'est ce qui nous paraît le plus frappant, les douleurs disparaissent complètement, la vitesse de sédimentation se normalise et huit jours plus tard la malade sort de l'Hôpital.

Il semble que la corticothérapie n'ait pas été continuée très longtemps car la malade rentre le 31 janvier 1972, toujours à l'Hôpital des Armées, pour des douleurs au niveau des épaules avec irradiations dans la nuque, céphalées et fébricule à 37°5 - 38°. La corticothérapie est alors réinstituée à doses faibles : 5 mg. de Cortancyl par jour, associée à de l'Indométacine : 2 fois deux gélules par jour, ce qui amène une normalisation de la vitesse de sédimentation, une amélioration clinique spectaculaire et une disparition de la fièvre.

Un an plus tard, elle revient à l'Hôpital pour ulcère de jambe. Le bilan pratiqué à cette époque montre que les douleurs articulaires n'ont pas réapparu ; la corticothérapie est arrêtée depuis environ deux mois. Mais on note une baisse de l'acuité visuelle qui est rattachée à un glaucome bilatéral et une cataracte. Malgré la notion d'une vitesse de sédimentation à 50 à la première heure, la malade n'est pas remise sous corticothérapie étant donné l'état lamentable de ses jambes, afin d'éviter un retard éventuel de cicatrisation. La malade est perdue de vue depuis six mois.

En conclusion, cette observation permet de voir que malgré une biopsie temporelle négative, la mise à la corticothérapie a considérablement amélioré M^{me} G... Elle a probablement évité des accidents évolutifs sérieux. On peut conclure malgré tout à une maladie de Horton car la rechute à l'arrêt des corticoïdes et l'effet spectaculaire de leur action primitive permettent d'affirmer qu'il ne s'agissait pas d'une pseudo-polyarthrite rhizomélique simple car on sait que cette maladie guérit spontanément et qu'elle ne s'accompagne pas d'une atteinte de l'état général ni d'un fébricule et enfin ne rechute pas après diminution de la corticothérapie.

Mais comme nous le verrons, le diagnostic différentiel entre maladie de Horton et pseudo polyarthrite rhizomélique est difficile à faire, à tel point que les auteurs britanniques en ont fait la même maladie.

Dixième observation : M^{me} L... Régine, âgée de 72 ans, consulte son médecin le 14 août 1973 pour une asthénie, des sueurs nocturnes, un amaigrissement et des dorsalgies. Le bilan hématologique pratiqué montre une anémie hypochrome avec 4.300.000 globules rouges, une hémoglobine à 10,30 g. et un volume globulaire moyen à 76,6. L'hématocrite est à 33. D'autre part, la vitesse de sédimentation est à 76 à la première heure. Des examens radiologiques très complets ne permettent pas de trouver une étiologie à cette anémie : les radios digestives, urinaires, pulmonaires sont normales ; tout juste peut-on noter une discrète ostéoporose sur les radios du rachis.

Elle consulte, sur les conseils de son médecin traitant, le Docteur Loyau le 17 août 1973. L'interrogatoire retrouve les mêmes éléments, mais il est noté en plus une céphalée. Dès lors, le diagnostic de maladie de Horton est envisagé, le tableau étant devenu complet : amaigrissement, céphalées, vitesse de sédimentation accélérée. La biopsie de l'artère temporale a lieu le 24 août 1973 ; en voici le compte-rendu anatomo-pathologique (Docteur Rousselot) :

« Histologiquement, sur un des plans de coupe pratiqués, la paroi artérielle est le siège d'un granulôme inflammatoire comportant des lymphocytes et des plasmocytes et des cellules géantes. La limitante élastique interne est rompue sur les autres plans de coupe. Le vaisseau ne montre que des lésions d'endartérite sténosante et un infiltrat inflammatoire péri-artériel d'intensité modérée. Conclusions : Artère biopsie, artérite granulomateuse de Horton. »

La corticothérapie est immédiatement entreprise : 40 mg. de Prednisone. L'état clinique de M^{me} L... est rapidement amélioré : disparition des dorsalgies, des céphalées, de l'asthénie, reprise du poids chiffrée à 4 kilos en deux mois. D'autre part, les signes biologiques se normalisent : la vitesse de sédimentation est à 3 à la première heure, le 19 octobre 1973. La numération formule sanguine, le 23 novembre 1973, montre des globules rouges à 4.600.000 avec une hématoците à 40 et un volume globulaire moyen à 85,5.

Malheureusement, la corticothérapie est diminuée très rapidement et le 24 novembre, M^{me} L... ne prend plus de Prednisone. Elle est revue en consultation le 11 décembre 1973 : reprise des phénomènes douloureux, nouvel amaigrissement. Une poussée de la maladie de Horton est évidente. Elle sera confirmée par l'augmentation de la vitesse de sédimentation : 73 à la première heure le 12 décembre 1973. Le traitement est donc repris et, à nouveau, l'état clinique s'améliore. Cette fois, la corticothérapie sera diminuée très lentement et la malade quitte Caen quelque temps plus tard et nous avons appris un an après qu'elle pouvait être considérée comme guérie.

Conclusion : Cette observation montre surtout que lorsque le diagnostic de maladie de Horton est envisagé précocément, la mise au traitement à doses suffisantes prévient probablement l'apparition de complications. D'autre part, la corticothérapie doit être maintenue longtemps et sa diminution ne peut être envisagée qu'en fonction de la vitesse de sédimentation ; de toute façon, elle sera très progressive.

D) DIAGNOSTIC

Nous voudrions montrer dans ce chapitre que le diagnostic de maladie de Horton devrait être évoqué plus fréquemment. En effet, les troubles entraînés par cette maladie sont nombreux et variés et ils ne se limitent en aucun cas à une atteinte artérielle isolée au niveau de la temporale.

La revue de la littérature que nous avons entreprise nous a permis de constater que, depuis 1960, les auteurs revisitent l'opinion autrefois établie, qui consistait à penser que l'artérite temporale de Horton était une maladie exceptionnelle. En effet, les séries publiées avant cette date étaient au maximum de 40 voire 50 cas, alors que Freedland (20) de 1954 à 1960, relève 350 cas. Hollenhorst (25) publie en 1960 une série de 175 cas s'étalant sur une période de 15 ans. Valleteau de Moulliac (61), dans sa thèse, note que 27.000 malade hospitalisés dans un service de médecine interne (Professeur Morin) il a retrouvé 42 cas de maladie de Horton, soit une morbidité supérieure à 2 %. Enfin, il faut signaler que les séries d'autopsies systématiques pratiquées par Ainsworth (1) en 1961 ont retrouvé deux aspects d'artérite temporale sur 60 autopsies.

Nous décrirons donc dans ce chapitre la forme typique de la maladie de Horton telle qu'elle est bien connue, puis nous nous attacherons surtout à décrire les formes atypiques qui font de la maladie de Horton une maladie à notre sens fréquemment trompeuse. Enfin, nous essaierons de dégager un dénominateur commun à ces deux tableaux.

I. - Forme typique :

Dans la littérature, les descriptions de la maladie de Horton, quand il ne s'agit que d'un cas, sont toutes typiques, stéréotypées et finalement extrêmement semblables. Mais leur fréquence semble relativement faible. En effet, si la céphalée et les signes locaux au niveau des artères temporales représentent les signes les plus classiques de la maladie, ils ne sont retrouvés dans la série de Perfauchald (46) que dans 25 cas sur 61 en ce qui concerne les céphalées et 17 sur 61 en ce qui concerne les signes locaux au niveau des artères.

La même constatation peut être faite avec Roux (50) qui, dans sa série de 248 cas, n'a retrouvé que 150 signes locaux au niveau des temporales ; de même chez Valleteau de Moulliac (61) où, sur 42 observations, il a retrouvé 31 modifications à la palpation de l'artère temporale.

Il n'en reste pas moins que si les signes au niveau des artères temporales ne résument pas toute la maladie de Horton, il faut reconnaître que la localisation préférentielle de l'artérite giganto-cellulaire se situe au niveau de l'artère temporale ou de ses branches car, lorsqu'on prend tous les vaisseaux pouvant être intéressés par la maladie, l'artère temporale vient largement en tête. Ceci nous semble d'explication logique car pour penser à une maladie de Horton, il faut encore, pour beaucoup, des signes d'appel qui sont résumés par les céphalées et les douleurs à la palpation des tempes.

1) CLINIQUE :

Nous décrirons donc une forme classique et nous reprendrons pour cela l'observation rapportée par Siguier (56) car c'est probablement la plus « belle » qui ait été publiée ces dernières années.

En effet, le cas de cette vieille dame de 76 ans alerte et trottinante, qui commence à souffrir de raideur au niveau de la nuque, de douleurs « dans les os », chez qui la fièvre s'étant installée, des explorations sont entreprises et notamment une vitesse de sédimentation qui est à 80 à la première heure, est vraiment très typique. Surtout lorsque l'on s'aperçoit qu'elle a maigri de 6 kilos et que surgissent progressivement ce que l'on va appeler des migraines qui ne sont en fait que des algies crâniennes au niveau des tempes, empêchant la malade de se coiffer, entraînant l'insomnie car elle ne peut plus poser sa tête sur l'oreiller.

Siguier ne la verra que lors d'un accident aigu représenté par une cécité brutale et bien sûr il fera immédiatement le diagnostic en palpant la région temporale gauche où il retrouve un cordon de la dimension d'une plume d'oie recouvert d'une zone d'œdème rosée, non battante, effroyablement douloureuse. Immédiatement, il fait pratiquer une résection du segment artériel qui apporte non seulement le diagnostic mais qui met un terme à ces douleurs. Malheureusement, la malade meurt six semaines plus tard dans un tableau d'hémorragie cérébrale et l'autopsie n'a pu être pratiquée.

Cette observation résume la symptomatologie de base de la maladie de Horton, à savoir :

- l'âge : il n'y a pas d'artérites temporales répertoriées dans la littérature, au-dessous de 50 ans ;
- l'altération de l'état général : elle est extrêmement fréquente ;
- la céphalée ;
- la fièvre, qui est retrouvée 247 fois sur 248 dans la série de Roux (50), 18 fois dans la série de Leng-Levy (34) et 36 fois sur 42 dans la publication de Valleteau de Moulliac (61).

2) BIOLOGIE :

Nous ne ferons qu'ajouter à cette description un petit chapitre de biologie car les modifications biologiques nous apparaissent d'une telle constance qu'elles doivent être, à notre sens, décrites dans la forme typique :

— La vitesse de sédimentation est toujours accélérée et nous n'avons retrouvé qu'un seul cas où la vitesse de sédimentation était à 14 à la première heure lors d'une artérite giganto-cellulaire classique. Sinon toutes les observations et même les plus grandes séries donnent une moyenne de 80 à la première heure, allant de 155 chez Hamrin (23) à 60 chez Sanz-Sanz (51). Notons dès maintenant que la diminution de l'indice sédiométrique sous traitement sera le signe d'une évolution favorable.

— La numération formule sanguine elle, montre une anémie de façon quasi constante puisque la moyenne chez Leng-Levy (34) est à 3.600.000 chez nos malades, elle est retrouvée 9 fois sur 10, Valleteau de Moulliac la retrouve dans 36 cas sur 42. Précisons que cette anémie est, dans la majorité des cas, hypochrome puisque le taux moyen d'hémoglobine chez les malades de Perfauchald (46) est à 11 g. pour 100 ml. Nous ajouterons que l'hyperalpha 2 globulinémie est quasi constante mais de toute façon très explicable avec une vitesse de sédimentation augmentée et un processus inflammatoire ; l'hypergammaglobulinémie est moins fréquemment retrouvée mais est présente chez 40 malades sur 61 ayant une biopsie temporale positive.

3) ANATOMO-PATHOLOGIE :

L'artérite giganto-cellulaire est une panartérite. Toute l'artère est atteinte puisqu'on retrouve des lésions au niveau de l'advintis, de la média, de la limitante élastique interne et de l'intima. L'aspect macroscopique est souvent évocateur, l'artère étant dure, épaissie à lumière étroite et surtout inégale de calibre avec déformation nodulaire.

L'étude microscopique des lésions montre qu'il existe essentiellement une réaction inflammatoire :

- au niveau de l'advintis, infiltration de lymphocytes ;
- au niveau de la média, hémorragies et zone de nécrose se transformant peu à peu en tissu de granulation avec infiltration lymphocytaire et plasmocytaire ;
- la limitante élastique interne est fragmentée ;
- l'intima est épaissie. On y distingue deux zones : une zone interne épaisse, faite d'un tissu fibreux lâche ; une zone externe où la réaction inflammatoire plus active est variable.

Enfin et surtout, c'est la présence de cellules géantes qui permet d'affirmer le diagnostic de maladie de Horton. Ce sont de très grosses cellules ressemblant aux cellules de Langhans avec des noyaux accumulés à un pôle, dont la densité n'est pas homogène et avec un protoplasme basophile. Elles sont le plus souvent retrouvées au niveau de l'intima mais si elles permettent d'affirmer la maladie, leur absence n'est pas considérée toutefois comme pouvant éliminer le diagnostic car les lésions de panartérite sans réaction giganto-cellulaire permettent néanmoins d'affirmer la maladie.

II. - Formes atypiques :

Dans les formes atypiques, il faut bien sûr parler tout d'abord des formes oculaires et des formes rhumatismales pour venir ensuite aux localisations moins fréquentes mais certainement aussi intéressantes : les autres localisations vasculaires et les formes asymptomatiques.

1) LES FORMES OCULAIRES :

Elles représentent ce qui a été longtemps considéré comme la hantise de la maladie de Horton. La fréquence de cette atteinte oculaire est si grande qu'elle devrait être considérée maintenant davantage comme un signe plus que comme une complication de l'affection.

En effet, s'il existe quelques variations dans le taux de fréquence des atteintes oculaires, la majorité des auteurs considère qu'elle représente 40 à 50 % des cas de maladie de Horton répertoriés. Bonnet (6) a remarquablement étudié ces signes oculaires et il a même émis l'hypothèse que la majorité des cécités des vieillards dépendrait d'une étiologie hortonienne. Leur date d'apparition est extrêmement variable et si Zribi (64) écrit que l'atteinte oculaire survient habituellement en plein tableau d'artérite temporaire au milieu d'une crise de céphalées, il ne semble pas que les auteurs habituels retiennent cette opinion car Bonnet (6), Cooke (13), Sieger (55) et Hollenhorst (25) pensent que les complications ophtalmologiques surviennent à n'importe quel moment de la maladie

L'exophtalmie semble exceptionnelle et un seul cas a été décrit par Besnard. Elle semble s'associer à un œdème des paupières et en général à d'autres manifestations oculaires. On rencontre fréquemment une limitation des mouvements du globe oculaire durant quelques jours et qui semble annoncer, pour Leng-Levy (34), des troubles visuels plus graves.

Les paralysies oculo-motrices (ptosis, diplopie) sont signalées dans de nombreuses observations ; elles ne sont pas fréquentes et Valleteau de Moulliac (61) ne retrouve que deux malades ayant souffert de diplopie sur 42 cas. Wagener (63), pour sa part, n'en retrouve que 29 sur 122. Elles sont néanmoins intéressantes car elles peuvent précéder une complication plus grave de la maladie et doivent faire penser immédiatement au diagnostic. Siguier (56) note qu'elles peuvent être le symptôme révélateur de l'artérite temporale elle-même.

Terminons en signalant l'observation d'une malade qui souffrait d'une diplopie dix mois avant l'apparition de la céphalée symptomatique, elle-même ne précédant que de deux mois l'amaurose.

Nous croyons, au vu des séries récentes, que l'aphorisme de Siguier disant que toute l'histoire de l'artérite temporale comme celle d'Œdipe était dominée par la cécité, n'est plus vrai. Si les séries anciennes parlaient de 25 % de cécités, Broos signale que 36 % des malades présentant un trouble visuel restent aveugles définitivement. Valleteau de Moulliac, pour sa part, ne trouve que deux cécités sur 42 malades. Ceci tient probablement au fait que le diagnostic de maladie de Horton sur les séries anciennes, était porté quand tous les signes étaient présents et notamment les signes locaux au niveau de la temporale ; les séries modernes n'arrivent pas au même résultat car le diagnostic précoce évite certainement l'apparition de troubles visuels graves.

La physiopathologie de cette cécité n'est pas univoque et les ophtalmologistes distinguent habituellement trois aspects :

1° L'oblitération de l'artère centrale de la rétine : « l'œil est aveugle, la pupille du côté atteint est en mydriase légère, le réflexe direct à la lumière est aboli, le réflexe concentrique est conservé ». Au fond d'œil, on note une hyperémie de la papille avec artère grêle et filiforme. Les veines sont également grêles et se distinguent mal. La tension de l'artère centrale est effondrée. Le pronostic en est effroyable si toutes les branches de l'artère rétinienne sont touchées ; il est nettement meilleur s'il ne s'agit que de la branche temporale supérieure ou de la branche nasale.

2° L'œdème ischémique de la papille : il a été décrit par Bessière et Julien ; il est caractérisé cliniquement par une perte brutale de la vision avec conservation de la perception lumineuse. Au fond d'œil, la papille est blanchâtre, à bords flous, l'œdème gagne la rétine. La tension de l'artère centrale de la rétine est augmentée.

3° Enfin, la névrite optique rétro-bulbaire : caractérisée par une perte brutale de la vision avec pupilles en mydriase complète ; il n'y a pas de lésion majeure au fond d'œil, l'atteinte pouvant être partielle ou totale, ce qui explique les possibilités de récupération à un certain degré de vision dans les secteurs variables du champ visuel.

En conclusion, il faut retenir des complications oculaires de la maladie de Horton, que le fond d'œil doit être systématique et qu'il peut présenter plusieurs aspects :

- 1° Il peut être normal, soit qu'il n'y ait aucune atteinte oculaire de la maladie, soit lors d'une névrite ischémique rétro-bulbaire ;
- 2° Il peut donner un aspect d'œdème ischémique de la papille avec quelques hémorragies en flammèches ;
- 3° Il peut montrer l'aspect classique d'oblitération de l'artère centrale de la rétine, c'est-à-dire une hyperthémie de la papille avec artères grêles et filliformes ;
- 4° Enfin, un aspect de névrite optique atrophique où des nodules disoriques considérés comme classiques dans la maladie de Horton peuvent s'observer. Nous retenons qu'ils ne s'observent que dans 10 % des cas d'après Broos.

2) ATTEINTES RHUMATISMALES :

S'il est banal d'avoir à 70 ans des douleurs rhumatismales, il semble que les douleurs dues à la maladie de Horton soient dans l'ensemble assez stéréotypées. Leur caractère primordial est certainement d'être de type inflammatoire. Leng-Levy (34), sur une série de 18 malades, retrouve 11 fois un syndrome articulaire objectif. Par contre, Paulley (44) et Hugues ne le retrouvent que 32 fois sur 76 malades. Sa fréquence est donc discutée. Les dernières séries publiées, notamment celle de Perfauchald (46) montrent que l'atteinte rhumatismale est présente chez 50 malades sur 61, ce qui élève considérablement la proportion.

Les signes rhumatismaux de la maladie de Horton peuvent se diviser en deux groupes essentiels :

Tout d'abord, les douleurs mal définies, de sièges diffus, comme la malade de Siguier qui avait une raideur au niveau de la nuque et des douleurs au niveau de tous les os. On retrouve dans toutes les séries, des descriptions de syndrome rhumatismal objectif mais ne se rattachant à aucune maladie rhumatismale connue. Ce sont des patients qui souffrent au niveau des genoux ou au niveau des coudes, parfois même au niveau des petites articulations. Valleteau de Moulliac a retrouvé sur 42 observations, trois atteintes au niveau des mains, deux au niveau des poignets et une intéressant les pieds. Le seul point commun de tous ces malades semble être le caractère inflammatoire des douleurs, car il existe un dérouillage matinal et une diminution de la douleur au cours de la journée.

Le second groupe, et nous notons qu'il est à peu près d'égale importance que le premier, est composé de patients présentant à l'évidence les symptômes d'une pseudo-polyarthrite rhyzomélisque. En effet, nombre de malades accusent des douleurs très vives au niveau des épaules, bilatérales mais souvent asymétriques, irradiant aux bras et à la nuque. Ces douleurs intéressent aussi le cou et on note très fréquemment la présence de cervicalgies banales mais pouvant aller au torticolis aigu. Au niveau de la ceinture pelvienne, l'intensité semble être un peu moindre, la topographie étant postérieure à type de sciatalgies, très rarement antérieure à type de cruralgies. Tout comme la pseudo-polyarthrite rhyzomélisque, elles ont un horaire matinal, ce qui leur donne leur caractère inflammatoire. Il est de plus extrêmement troublant de constater que la pseudo-polyarthrite des ceintres s'accompagne, d'après Forestier (18) et Certonciny qui ont décrit les premiers en 1953 la maladie, de signes généraux nets : élévation de la courbe thermique, altération de l'état général, asthénie, amaigrissement

et anorexie. De plus, les signes biologiques montrent une anémie discrète associée ou non à une hyperleucocytose, une vitesse de sédimentation élevée, dépassant 50 à la première heure, une hyperfibrinémie et, d'après Coste (14), une hyper alpha 2 globulinémie avec sérologie rhumatismale négative. Enfin, il n'y a aucune atteinte articulaire radiologiquement visible.

Comment alors ne pas rattacher les deux maladies ? On est troublé de voir que si Forestier (18) et Certonciny ne trouvaient sur 60 cas de polyarthrite rhyzomélisque, aucune maladie de Horton, Mac Caig (38) trouve chez une malade de 56 ans, atteinte de pseudo-polyarthrite rhyzométrique typique, sans le moindre signe de maladie de Horton, une artérite giganto-cellulaire lors de la biopsie temporale.

Hott décrit deux artérites temporales typiques chez deux malades n'ayant aucun symptôme de la série hortonienne. Révélatrice est la série rapportée par Alestig (2) sur 10 malades qui souffraient de polyarthrite des ceintures caractéristique. Chez 9 de ces malades, une biopsie de l'artère temporale est pratiquée : 7 d'entre elles montrent un aspect typique d'artérite giganto-cellulaire. Enfin Perfauchald (46), sur 94 malades indifféremment atteints de pseudo-polyarthrits rhyzométrique ou d'artérite temporale symptomatique, retrouve 61 biopsies artérielles positives. Est-il donc possible d'identifier les deux maladies ? Il nous est bien sûr impossible de conclure, mais on est troublé par plusieurs points :

- l'âge des malades est superposable ;
- le tableau clinique, en ce qui concerne l'atteinte rhumatismale pour l'artérite temporale, est tout à fait semblable à celui de la pseudo-polyarthrite rhyzométrique ;
- les signes biologiques sont les mêmes ;
- la carte des lésions artérielles de la maladie de Horton, d'après Largé-pied, est superposable à la carte des localisations douloureuses de la pseudo-polyarthrite rhyzométrique ;
- l'efficacité remarquable des corticoïdes dans les deux affections ;
- enfin, les séries troublantes que nous avons rapportées de biopsies positives lors d'atteintes considérées comme étant uniquement rhumatismales.

Notons que les anglo-saxons ont fait de la pseudo-polyarthrite et de la maladie de Horton, une seule et même maladie qu'ils appellent Polymyalgia Rhumatica. Les Français ont une attitude beaucoup plus dualiste mais De Seze (54) pose le problème sans le résoudre complètement en notant la similitude des deux tableaux, et l'éventualité d'une greffe hortonienne sur une pseudo-polyarthrite.

En conclusion, si on ne peut affirmer que pseudo-polyarthrite rhyzométrique et artérite temporale ne sont qu'une seule et même maladie, il faut cependant avoir à l'esprit, lorsque l'on a posé le diagnostic de pseudo-polyarthrite rhyzométrique, que des accidents vasculaires graves liés à une panartérite méconnue peuvent survenir et devraient inciter à faire systématiquement une biopsie d'artère temporale, un résultat négatif n'éliminant pas pour autant cette éventualité.

3) AUTRES ATTEINTES DE LA MALADIE DE HORTON :

Les atteintes artérielles en dehors de l'atteinte temporelle : Nous avons vu que la localisation préférentielle de l'artérite giganto-cellulaire était certainement l'artère temporelle et que les complications oculaires, les atteintes rhumatismales, n'étaient pas expliquées bien évidemment par une atteinte limitée uniquement au niveau de la temporelle. Nous avons insisté sur le fait que la maladie de Horton était une maladie générale. Nous relèverons donc les atteintes vasculaires de la maladie qui sont, à notre avis, essentielles à connaître, car comme nous l'avons dit, l'absence de signes locaux au niveau de la région temporelle n'infirmait pas le diagnostic. Une biopsie artérielle dans un territoire intéressé par des douleurs ou intéressé par une complication, peut amener une certitude. Il nous semble aussi intéressant de noter que, si l'on s'est beaucoup attaché à la biopsie de l'artère temporelle, c'est probablement non seulement parce que la description princeps a été faite à ce niveau, mais surtout parce que son abord chirurgical est extrêmement facile.

Les premières formes vasculaires généralisées ont été signalées par Lucien (37) dès 1939, qui décrit « une artérite nodulaire de la tête, du cou, avec atteinte histologique de l'arthère thyroïdienne ». Les autopsies qui ont été pratiquées sur des malades atteints de la maladie de Horton ont précisé la diffusion vasculaire de la maladie ainsi que le montrent les travaux de Cooke (13) en 1946. Roux (50) retrouve sur 248 cas, 102 localisations extra-temporelles de la maladie, mais 7 seulement sont vérifiées histologiquement, ce qui est bien explicable étant donné la difficulté d'atteinte chirurgicale en vue d'une seule biopsie.

a) Localisation artérielle encéphalique : Leng-Levy (34), Robertson (48), Siguier (56) et Roux (50) ont relevé de nombreux cas de thrombose cérébrale au cours de maladies de Horton et Roux (50) signale, dans sa série de 248 cas, 11 malades, morts d'accidents vasculaires cérébraux : sur huit autopsies pratiquées, on a pu mettre en évidence à trois reprises des lésions histologiques typiques au niveau des artères cérébrales et méningées.

Nous avons, sur nos dix cas personnels, deux accidents vasculaires cérébraux, dont l'un a fort bien régressé sous traitement et qui peut donc être mis sur le compte de l'artérite giganto-cellulaire.

Il faut signaler que Roux (50), dans ses observations d'accident vasculaire cérébral, a décrit une modification du liquide céphalo-rachidien : hyperalbuminorachie témoignant de l'atteinte inflammatoire encéphalo-méningée. Mais cette observation n'a pas été retrouvée par Cabanel (9) puis par Gouffault (22) lors de syndrômes analogues. Peut-être pouvons-nous rapprocher de ces atteintes vasculaires cérébrales les :

b) Manifestations psychiatriques : Elles ont été étudiées par Paulley (44) qui retrouve 47 cas de troubles mentaux chez 76 malades, ce qui semble énorme par rapport à d'autres statistiques, notamment celle de Ross Russel (49) qui trouve 4 cas de démence sur 35 malades. Mais signalons que Valleteau de Moulliac (61) ne signale que deux agitations sur 42 cas. Il faut cependant citer la remarquable observation de Maisondieu (40) qui rapporte le cas d'un malade adressé à l'hôpital psychiatrique pour délire et désorientation temporo-spatiale. Il est attiré par l'état général médiocre, la présence d'une fièvre légère et surtout par une artère temporelle droite sinueuse. La biopsie pratiquée est positive. La thérapeutique est alors insti-

tuée et la confusion mentale régresse, les modifications du tracé électro-encéphalographique à type de souffrance cérébrale diffuse disparaissent au bout d'un mois.

Cette observation nous semble affirmer l'existence de troubles psychiatriques lors de la maladie de Horton, mais nous dirons avec Leng-Levy (34) qu'il faut user de bon sens, tenir compte de l'âge, de l'athérome et du retentissement de la douleur avant de publier des séries impressionnantes comme celle de Paulley (44).

Parmi les localisations cérébrales, il faut faire une place aux :

c) Atteintes carotidiennes : Ces localisations ont fait surtout l'objet d'examen cliniques. Roux (50) retrouve 12 cas de souffle artériel au niveau des artères carotidiennes ; Bruk (8) signale 3 cas, mais là encore il faut certainement faire une place à l'athérosclérose étant donné l'âge des malades. Cependant, Hepstinstall (24) à l'autopsie de deux malades, a constaté l'atteinte giganto-cellulaire des quatre carotides primitives, d'une carotide interne et de quatre carotides externes, de même qu'une localisation vertébrale.

L'atteinte des nerfs crâniens est certainement la manifestation neurologique la plus fréquente, d'après Valleteau de Moulliac (61). Nous ne ferons que rappeler les paralysies oculo-motrices décrites lors des accidents oculaires, pour insister sur l'atteinte de la huitième paire avec vertiges et surdité, qui est retrouvée 7 fois sur 42 cas par Valleteau de Moulliac (61).

Des anosmies et des pertes de goût ont été signalées par plusieurs auteurs, notamment par Bruk (8) et Hamrin (23), ce dernier affirmant qu'elles sont d'une grande fréquence puisqu'il en retrouve 12 cas sur 19. On signale enfin des névralgies trijumeaux (Schneider), des paralysies du grand hypoglosse (Robertson), des syndrômes du trou déchiré postérieur (Garcin).

d) Localisations artérielles céphaliques et faciales : On retrouve dans la littérature énormément d'atteintes artérielles du crâne et de la face. Siguier (56) a individualisé un syndrome à type de torticolis, probablement dû à une atteinte de l'artère occipitale. Celui-ci a été confirmé par Gouffault (22) qui a fait pratiquer une biopsie occipitale chez une malade présentant un torticolis permanent, durant depuis plus d'un an. Cette biopsie s'est révélée typiquement positive ainsi que celle de l'artère temporale. La corticothérapie a amené une guérison complète de ce syndrome. Horton (26) lui-même avait décrit une atteinte de la faciale et attribuait à la claudication intermittente de la mâchoire une traduction clinique essentielle de l'affection. Elle serait retrouvée par beaucoup d'auteurs mais Roux (50) ne publie que 11 cas d'atteinte faciale sur 248 artérites giganto-cellulaires.

Il faut cependant signaler que les atteintes des artères du crâne et de la face s'accompagnent souvent de nécrose cutanée. Il faut rappeler l'observation de Bour (7) qui décrit l'apparition de manifestations de nécrose sur la maladie chez qui le diagnostic de la maladie de Horton venait juste d'être porté. Cette nécrose intéressait le scalp dans la région temporo-pariétale droite et la langue au niveau du bord gauche et de la pointe.

L'intérêt de cette observation réside dans le fait qu'il a été pratiqué une artériographie carotidienne qui a montré l'absence de visualisation de l'artère ophtalmique droite, une carotide externe rétrécie à 2 cm. au-dessus du sinus carotidien, avec des branches filiformes, notamment le tronc tyro-laryngo-

facial dont le bouquet terminal, très grêle, est amputé à quelques centimètres de la division. Une sympatectomie péri-carotidienne est alors pratiquée et sous l'effet de cette thérapeutique chirurgicale et de la corticothérapie, l'amélioration a été spectaculaire ; en six mois, l'épithélisation s'est faite au niveau du scalp et l'escarre linguale s'est réparée en trois mois. Malheureusement la cécité bilatérale est restée totale, avec papilles blanches au fond d'œil.

Il semble qu'il n'y ait que 18 cas de gangrène du scalp dans la littérature et 5 cas seulement de nécrose linguale. Curieusement, la gangrène du cuir chevelu semble plus fréquente chez l'homme : 10 cas sur 11, et les nécroses linguales plus fréquentes chez la femme : 5 cas sur 5.

La physiopathologie de ces accidents nous semble évidente ; elle est vraisemblablement due à l'ischémie secondaire, à l'artérite giganto-cellulaire. Mais les auteurs signalent qu'il y a une absence d'atteinte artérielle au niveau du système artériolaire, ce qui semble confirmer la notion déjà bien établie que l'artérite temporale ne touche que les artères de gros et moyen calibre, à la différence de la périartérite noueuse.

e) Localisations au niveau de l'aorte et de ses grosses branches : Il faut dans ce domaine émettre les mêmes réserves que précédemment en considérant que l'athérosclérose peut donner des lésions étrangement semblables, tout au moins d'un point de vue clinique. Cependant, il semble que Paulley (44) le premier, ait décrit deux cas de dissection aortique au cours d'une maladie de Horton, qui ont été prouvés histologiquement par une biopsie positive au niveau de l'artère temporale. Ross-Russel (49), Mac Grégor (39) et Loire (6) ont tour à tour décrit des déroulements aortiques qui semblent pouvoir être liés à la maladie, ainsi que les atteintes de l'aorte abdominale retrouvées par Bruk (8) chez 29 cas de maladie de Horton.

Il peut sembler difficile d'affirmer que ces atteintes artérielles au niveau de l'aorte ou de ses grosses branches de division soient dues à l'artérite temporale, mais il existe dans la littérature quelques cas d'autopsie (notamment celle pratiquée par Heptinstall (24) qui retrouve des cellules giganto-cellulaires au niveau des carotides et au niveau de l'aorte) permettent d'affirmer, tout au moins pour ces malades, que les lésions cliniques qu'ils présentaient étaient certainement en rapport avec l'artérite temporale. Donc, par analogie, on peut certainement affirmer que la localisation aortique est possible mais il ne faut probablement pas non plus dire que toute localisation sur un gros tronc artériel est due à la maladie de Horton, quand manquent au diagnostic une vitesse de sédimentation accélérée ou une anémie ou une atteinte très marquée de l'état général comme nous l'avons dit dans la description clinique de la maladie.

Cette atteinte artérielle de l'aorte et de ses grosses branches pose le problème du syndrome de Takayasu. Alestig (2) en 1963, Serre (53) en 1966 et Hunder (27) rapportent deux observations avec angiographie mettant en évidence des occlusions totales ou partielles des deux troncs sous-clavier et axillaire, parfois associées à un rétrécissement de l'origine des artères carotide et vertébrale.

Mais l'observation de Kinderman (33) est certainement la plus complète : il décrit le cas d'une femme de 70 ans, hypertendue, ayant fait deux ictus apoplectiques et chez qui le diagnostic d'artérite temporale est vérifié histologiquement. Malgré une amélioration nette apportée dans un premier temps par la corticothérapie, la malade meurt brusquement dans un tableau

d'insuffisance circulatoire. L'autopsie montre une panartérite généralisée au niveau de la média aortique avec anévrisme de l'aorte ascendante, rompue dans la péricarde. L'histologie retrouve les lésions typiques d'artérite granulomato-giganto-cellulaire au niveau des parois de l'anévrisme.

Valleteau de Moulliac (61) rapporte un cas d'anévrisme aortique développé au cours d'une artérite temporale.

Horton ou Takayasu ? Le problème est certainement posé quant à la pathogénie des deux affections qui paraissent vraiment semblables. En effet, la maladie de Takayasu est considérée comme une panartérite segmentaire inflammatoire mais atteignant électivement les femmes jeunes, ce qui nous semble être le diagnostic différentiel essentiel avec la maladie de Horton. Car toutes les autres manifestations sont bien semblables ; en effet, on retrouve des céphalées, des altérations oculaires par hypotension de l'artère centrale de la rétine, micro-anévrisme artériel ou anastomose artérioveineuse à la périphérie de la rétine, l'envahissant progressivement de façon centripète en couronne, selon Takayasu lui-même. L'atrophie de l'iris est fréquente et le glaucome se retrouve de façon plus nette dans la maladie de Takayasu que dans l'artérite temporale de Horton, bien que nous ayons dans notre série personnelle une malade atteinte d'artérite temporale et présentant un glaucome qu'il serait tentant de rattacher à la maladie.

Les signes généraux (fièvre, amaigrissement) sont les mêmes ainsi que les signes biologiques, bien que Lièvre (35), Bénichou (3) et Joublin (30) aient noté un Latex Waaler-Rose positif dans le quart des cas, alors qu'il serait négatif de façon presque permanente dans la maladie de Horton. Le tableau classique d'atteinte fonctionnelle des membres supérieurs est assez inconstant ; crampes et fatigabilité ne se retrouvent pas fréquemment, ainsi que l'abolition des pouls radiaux et huméraux, et il ne faut certainement pas attendre cette disparition des pouls pour poser le diagnostic, tout comme il ne faut pas attendre une cécité ou une lésion nette de l'artère temporale pour penser à la maladie de Horton.

Les résultats d'artériographies pratiquées lors de syndrômes de Takayasu sont superposables à ceux donnés par la maladie de Horton. On trouve dans les cas typiques, soit une oblitération totale, soit une oblitération partielle avec lésions limitées à la différence des atteintes athéroscléreuses qui montrent un grignotage général des vaisseaux.

On peut donc voir que les deux maladies sont vraiment étrangement semblables et, mis à part l'âge qui a une valeur d'orientation importante, il nous semble difficile de dissocier les deux atteintes. En effet, on l'a vu, la maladie de Horton touche d'autres vaisseaux que la temporale superficielle, l'artérite de Takayasu est susceptible de déborder le territoire de la crosse aortique comme l'a montré Vinijchikuh (62). On serait tenté de dire que l'on se trouve devant un syndrome inflammatoire artériel dénommé Takayasu chez les patients jeunes et Horton chez les patients plus âgés.

f) Atteintes coronariennes : Paulley (44) en 1960 en a rapporté 9 cas sur 76 malades, Bruk (8) : 5 cas sur 29, enfin Morisson (43), Alestig et Ficcaro (2) ont aussi observé cette localisation. Gouffault, pour sa part, trouve deux accès angineux sur 16 malades. Là encore, l'âge étant celui de l'athérosclérose, le diagnostic est évidemment difficile et on est tenté de dire avec Gouffault que lorsqu'un infarctus myocardique survient en pleine évolution d'une maladie de Horton, on doit le relier au processus

artéritique. La corticothérapie tranchera souvent le débat car elle amènera une évolution très satisfaisante de l'infarctus s'il s'agit d'un Horton ; son action sera moins nette lors d'une atteinte athéroscléreuse.

Nous avons, dans notre observation personnelle, un cas d'infarctus myocardique s'accompagnant de deux ictus cérébraux lors d'une artérite temporale typique biologiquement, qui nous font penser que l'atteinte coronarienne est certainement assez fréquente. On est frappé par l'observation de Valleteau de Moulliac (61) qui voit chez une malade survenir un bloc de branche gauche lié à une coronarite inflammatoire vérifiée ultérieurement à l'examen nécropsique.

Il faudra donc certainement pratiquer lors du bilan d'une artérite temporale un électrocardiogramme. Nous n'avons malheureusement pas retrouvé dans la littérature de séries assez importantes comportant des signes électrocardiographiques lors d'artérites temporales ou même de pseudo-polyarthrites rhizoméliques.

g) Atteinte artérielle des membres : Levannier n'a réuni dans sa thèse que 12 observations. Signalons que toutes les localisations peuvent être observées et nous avons retrouvé dans la littérature des atteintes des pédiées et tibiales postérieures : Gouffault (22) a relevé 1 cas, Bergougnian (4) 3 cas. Atteinte des fémorales : Frangenhain (19) 1 cas, Finlayson (17) 1 cas ; Isemein (28) 1 cas. Atteinte des radiales : Jemmings (29) 1 cas et Finlayson (17) 1 cas. Dans les grandes séries, notamment celle de Roux (50) et celle de Valleteau de Moulliac (61) on peut signaler 8 cas d'atteinte pédieuse sur 248 cas chez Roux et 13 sur 42 cas chez Valleteau de Moulliac. Atteinte de la tibia postérieure : 5 cas chez Roux et 12 cas chez Valleteau de Moulliac.

Il faut noter que Valleteau de Moulliac conclut qu'il a 40 % d'atteintes artérielles des membres sur 42 cas tandis que Roux, sur 248 cas, n'a que 10 % d'atteintes artérielles.

Le tableau clinique est variable : soit l'atteinte est retrouvée simplement à l'examen clinique par l'abolition des pouls et une diminution de l'indice oscillométrique ; soit l'artérite se manifeste par des signes douloureux : claudication intermittente, crampes nocturnes ; soit enfin, gangrène du membre inférieur signalée par Frangenhain (19) et Finlayson (17).

Si là encore on peut évoquer le processus d'athérosclérose, il nous semble que l'évolution favorable sous corticothérapie est un signe essentiel en faveur du diagnostic de maladie de Horton.

h) Atteintes artérielles plus rares : Harrisson et Ross-Russel ont retrouvé des atteintes mésentériques ; Cabanel a retrouvé une atteinte de l'artère honteuse interne ; Leng-Levy (34), dans une remarquable observation publiée en 1962, décrit une atteinte de l'artère utérine dont le diagnostic a été fait à la suite d'une hystérectomie pratiquée pour hémorragies survenant sur un état cachectique avec une vitesse de sédimentation à 100, le tout laissant supposer qu'il existait une néoformation utérine. Or l'examen histologique a montré l'existence de lésions artérielles curieuses au niveau de la médullaire de l'ovaire et des artères internes. Ces lésions consistaient en une infiltration granulomateuse de la média et de l'adventitia avec présence de cellules géantes. Il s'agissait donc bien d'une artérite giganto-cellulaire et la biopsie temporelle pratiquée chez cette malade a montré les mêmes lésions.

Citons encore les atteintes rénales, et en particulier l'observation de Ficcaro qui, en 1966, décrit des hypertensions artérielles dues à des sténoses rénales elles-mêmes rattachées à une artérite de Horton. L'interprétation de ces hypertensions artérielles est certainement difficile, encore une fois étant donné l'âge des malades. Cependant, il faut noter que Ficcaro a eu le courage d'employer une corticothérapie qui a amené une diminution des chiffres tensionnels, ce qui est quand même troublant.

Enfin, les artères hépatiques sont touchées comme en témoignent les observations d'Heptinstall (24) en 1954 et Terwindt (59) en 1966.

i) Atteintes veineuses : Elles peuvent, nous semble-t-il, se répartir de deux manières :

- Les thromboses veineuses de voisinage.
- Les thromboses à distance.

Ainsi Eckerström (16), Grosby (15) ont décrit une atteinte des veines temporales avec, à la biopsie, la même histologie que les atteintes artérielles. Il faut signaler qu'elles se trouvent soit dans un tableau associant une artérite temporale et une thrombose veineuse, soit isolées comme le décrit Eckerström chez trois malades.

On trouve aussi des atteintes à distance et Valleteau de Moulliac (61) note une thrombose de la veine abdominale en pleine poussée algique d'artérite temporale et deux thromboses des membres inférieurs. Leng-Levy (34) en 1962 avait déjà signalé une atteinte veineuse au niveau des régions sus-claviculaires lors d'un tableau typique d'artérite temporale.

Nous concluons en disant que ces atteintes veineuses prouvent que nous devrions parler de vascularite plus que d'artérite.

j) Atteintes cardiaques : Mis à part les atteintes coronariennes déjà étudiées, on a signalé une localisation péricardique et même endocardique de la maladie de Horton. Kaye relate un cas de péricardite survenu dans une rechute de maladie de Horton dont l'évolution a été favorable. Gouffault (22) et ses collaborateurs citent l'observation d'un malade atteint de péricardite aiguë hémorragique inflammatoire survenue 18 mois après que le diagnostic de maladie de Horton ait été porté. Il est bien évident qu'il est difficile en l'absence de preuves histologiques formelles, de conclure à une péricardite hortonienne. Mais les auteurs signalent qu'il existe au niveau du péricarde, à l'examen nécropsique, une zone de vascularisation abondante, avec infiltration lymphocytaire prenant par place une structure folliculaire. La question est donc posée de savoir si un processus inflammatoire de voisinage des artères intéressées par la panartérite peut entraîner secondairement une péricardite.

Quant à l'atteinte endocardique, elle pose les mêmes problèmes et les observations en sont exceptionnelles. Ritama (47) en signale une en 1951 : atteinte des valvules sigmoïdes aortiques à partir des lésions spécifiques de la paroi aortique. La valeur de cette observation est discutable.

Gouffault (22) cite l'observation d'une malade de 54 ans, porteuse d'une artérite temporale chez qui apparaît à l'arrêt du traitement par les corticoïdes une insuffisance aortique s'accompagnant d'une rechute de tous les autres signes de la maladie, notamment céphalées, troubles de l'acuité visuelle et douleurs rhumatismales. Ces signes généraux et locaux sont rentrés dans l'ordre sous corticothérapie, la lésion aortique est restée identique.

k) Manifestations pleuro-pulmonaires : Elles sont exceptionnelles. Turiaf rapporte une maladie de Horton associée à un épanchement pleural gauche récidivant quatre fois avec les autres signes cliniques et biologiques de la maladie dès l'arrêt de la corticothérapie.

Cooke (13) cite le cas d'une femme atteinte de maladie de Horton et présentant un épanchement pleural gauche, décédée dans un état cachectique. L'état histologique des poumons n'a pas révélé de lésions spécifiques, soit au niveau du parenchyme, soit au niveau des vaisseaux. Mais la plèvre n'a pas été examinée. Valleteau de Moulliac (61) note une pleurésie sur 42 observations. Si tous les auteurs ont décrit des manifestations pleurales, nous n'avons retrouvé dans la littérature qu'une description d'atteinte pulmonaire :

En effet, Modai (41), Robineau et Duroux ont décrit un trouble de la diffusion alvéolo-capillaire au cours de la maladie de Horton : il s'agissait d'un malade présentant les caractéristiques essentielles de l'artérite temporaire : céphalées, douleurs rhumatismales au niveau des ceintures, fièvre, cachexie et vitesse de sédimentation à 100. Le diagnostic fortement suspecté était confirmé par la biopsie temporaire qui concluait à des lésions inflammatoires nettes de l'artère prédominant sur la tunique externe, l'aspect général étant très en faveur d'une artérite temporaire bien qu'il n'y ait pas de cellules multinucléées. A signaler qu'au fond d'œil il a été retrouvé le reste d'un nodule disorique sous forme d'un exsudat blanchâtre émiétté. Il est intéressant de noter que la radiographie pulmonaire montrait un aspect réticulé et micro-nodulaire diffus, avec légère prédominance à la base gauche. Une angiographie par voie veineuse est pratiquée à la recherche d'une éventuelle diffusion de la maladie ; mais les gros troncs aortiques sont normaux. Le malade est mis sous 50 mg de Delta Cortisone. Après six jours de traitement, la vitesse de sédimentation revient à la normale, les céphalées ont disparu et le malade est apyrétique. Par contre, apparaissent des accès dyspnéiques, un hypocratisme digital qui font pratiquer une exploration fonctionnelle respiratoire montrant :

— des volumes et des débits pulmonaires normaux.

Par contre, à l'étude de la capacité de diffusion alvéolo-capillaire de l'oxyde de carbone, un important trouble de la diffusion dont la valeur est inférieure de moitié aux chiffres théoriques. La corticothérapie améliore considérablement la fonction respiratoire et les accès dyspnéiques ont disparu à la sortie du malade.

Evidemment, on aurait aimé une biopsie pulmonaire ou tout au moins une artériographie pour conclure vraiment à une atteinte artérielle pulmonaire. Mais il est troublant de constater que seule la diffusion alvéolo-capillaire est atteinte, cette atteinte étant due à une restriction du lit capillaire secondaire à l'artérite.

l) Formes latentes : Nous appellerons « formes latentes » toutes les maladies de Horton qui ne se révèlent par aucun signe d'examen clinique, en particulier : absence de signes au niveau des temporales, absence de céphalées et surtout absence de localisation artérielle cliniquement décelable. Ces formes sont représentées par :

1° Les fièvres au long cours : Il est certain que dans le grand chapitre des fièvres, la maladie de Horton tient certainement une place importante. On a pour preuve que la relation dans la littérature, de toutes ces observa-

tions cliniques de malades hospitalisés pour une fièvre avec un état cachectique, un amaigrissement et des myalgies banales et chez qui une biopsie systématique sans aucun signe local au niveau de la temporale, a amené le diagnostic. Valleteau de Moulliac (61) en retrouve 6 dans sa série de 42 cas ; Birkhead (5) 7 sur 55 cas à la Mayo-Clinique ; Hollenhorst (25) 8 cas sur 175.

Il faut préciser que tous ces malades, entrés à l'hôpital pour préciser un état fébrile, présentaient des douleurs que les auteurs ont souvent rattachées à un syndrome de pseudo-polyarthrite rhizomélitique. Mais y a-t-il quelque chose de plus banal qu'un malade fébrile présentant des myalgies ou des arthralgies peu systématisées ? C'est pourquoi nous voudrions préciser que lors d'un tableau de fièvre inexpiquée, non seulement la palpation des artères temporales doit être systématique, mais encore, lorsque le diagnostic après toutes les explorations radiologiques et biologiques se révèle négatif, la biopsie temporale doit faire partie du bilan.

m) Formes anémiques : L'anémie dans la maladie de Horton fait partie du tableau presque au même titre que l'accélération de la vitesse de sédimentation. En effet, Horton lui-même, dans sa description princeps, l'avait retrouvée chez les deux malades qui lui avaient fourni la matière de son observation. D'autre part, on peut signaler que dans les grandes séries publiées, elle est retrouvée dans 80 % des cas chez Valleteau de Moulliac (61) et la même proportion chez Roux (50). Dans la moitié des cas, cette anémie est hypochrome et dans le quart des cas elle est hyposidérémique. Il faut signaler à ce propos que la formule blanche ne subit aucune modification, car toutes les publications notant une éosinophilie sont vraiment sujettes à caution, car on retrouve à chaque fois une cause à cette éosinophilie : terrain allergique ou parasitose... Il semble que ce soit une différence notable avec la péri-artérite noueuse.

Mais un problème plus intéressant est certainement celui de formes anémiques isolées. En effet, il semble que certaines anémies hypochromes isolées du vieillard, s'accompagnant d'une vitesse de sédimentation accélérée, peuvent être rattachées à la maladie de Horton. Nous n'en voudrions pour preuve que le cas de notre deuxième observation : cette malade entrée à l'hôpital pour altération de l'état général avec asthénie et œdème des membres inférieurs chez qui la numération formule sanguine objective une anémie de 3.400.000 qui égare le diagnostic. Ce n'est qu'un mois plus tard que la malade se plaignant de douleurs dans la région occipitale, de diagnostic a pu être suspecté. On voudrait conclure de cette observation qu'une anémie avec une altération sévère de l'état général, une vitesse de sédimentation élevée chez une personne âgée, même sans aucune douleur, doit faire tout au moins palper les temporales et pourquoi pas, entreprendre une biopsie temporale au même titre qu'une urographie intra-veineuse ou un transit gastro-duodénal.

Nous n'avons pu retrouver dans la littérature de séries d'anémies pures, mais il est intéressant de noter que Kenneth (32) et Wilcks, chez 18 malades, ont retrouvé 13 anémies hypochromes ; ces anémies ont été explorées chez 3 malades, les tests de Coombs étaient négatifs et le fer sérique était normal. Chez quatre de ces patients, il n'existait aucun autre symptôme clinique, que la fatigue, l'amaigrissement et la pâleur, les douleurs étant venues après cet état clinique alarmant. Chez ces quatre malades, c'est uniquement en faisant un bilan de cette anémie que l'on a trouvé une

vitesse de sédimentation accélérée et que l'on a donc pensé à la possibilité d'une collagénose et par là même, avec l'apparition des douleurs, à une maladie de Horton. Il faut noter que chez ces 18 malades, l'anémie s'est réparée sans aucune thérapeutique ni martiale, ni à type de transfusion, mais simplement sous l'effet de la corticothérapie.

III. - Conclusion :

La maladie de Horton, nous l'avons vu, n'est pas d'une fréquence extrême. Cependant, elle se rencontre beaucoup plus souvent qu'on avait coutume de le penser. En effet, il ne faut pas attendre des douleurs au niveau de la temporale pour penser au diagnostic ; il faut encore moins attendre des signes locaux au niveau des artères intéressées mais il faudrait penser à la maladie de Horton devant tout accident vasculaire s'accompagnant d'une vitesse de sédimentation élevée, devant toute baisse de l'acuité visuelle avec atteinte de l'état général et surtout devant ces nombreux malades présentant des douleurs rhumatismales souvent vagues mais avec une vitesse de sédimentation accélérée et une atteinte marquée de l'état général. Si, comme nous le verrons dans le pronostic, très souvent les choses s'arrangent relativement bien et même presque spontanément dans de nombreux cas, il est cependant des complications redoutables qu'un diagnostic précoce aurait pu éviter.

Malgré tout, c'est l'histologie qui permet de conclure. Quand il existe à la biopsie temporale ou à la biopsie d'une toute autre artère de l'organisme des cellules géantes, on est évidemment devant une maladie de Horton. Mais quand il existe simplement une panartérite diffuse, le diagnostic ne peut être que suspecté et on ne peut affirmer en toute certitude la maladie de Horton. Cependant, nous serons plus nets en disant que les signes histologiques, s'ils ont bien sûr une importance extrême dans le diagnostic, ne doivent pas permettre d'éliminer la possibilité du diagnostic, quand ils ne montrent pas de cellules géantes. En effet, il nous semble, d'après les observations de la littérature, que des lésions de panartérite suffisent au diagnostic et ceci pour deux raisons essentielles : d'une part, l'anatomo-pathologiste n'examine que le matériel qu'on veut bien lui donner et il peut très bien se faire qu'il n'y ait pas de cellules géantes dans le matériel à examiner ; d'autre part, ces malades étant tous d'un âge certain, l'athérôme pourra gêner l'examineur. Nous n'en voudrions pour preuve que l'observation n° 1 qui, malgré les lésions cliniques absolument typiques d'artérite giganto-cellulaire de Horton, n'a pas montré à l'examen microscopique de l'artère temporale, ni de cellules géantes, ni même de panartérite car le prélèvement a certainement été effectué sur une zone déjà thrombosée et dans laquelle le remaniement était trop important pour pouvoir distinguer des lésions inflammatoires.

On se contentera donc, à notre avis, tout d'abord de signes cliniques et de signes biologiques et l'on essaiera de compléter cette suspicion de diagnostic par une biopsie temporale. En effet, parler de maladie de Horton, c'est avant tout parler d'un malade âgé de plus de 50 ans, ayant une atteinte le plus souvent importante mais parfois modérée, de l'état général, présentant des douleurs variables, ayant une vitesse de sédimentation accélérée, une anémie hypochrome et une hyper alpha 2 globulinémie. Ce bref résumé devrait suffire à notre avis à suspecter le diagnostic de maladie de Horton et à faire entreprendre une biopsie temporale si, bien sûr, aucune autre

cause n'est retrouvée à l'état clinique. Or, on pourrait nous argumenter en nous disant qu'une polyarthrite rhumatoïde ou toute néoplasie profonde donne un tableau voisin, c'est pourquoi, comme nous pensons que la maladie de Horton n'est quand même pas aussi fréquente que la polyarthrite rhumatoïde, il faut bien sûr éliminer les diagnostics les plus vraisemblables avant de penser à une artérite giganto-cellulaire.

Enfin, les preuves du traitement nous semblent d'une valeur considérable. En effet, si après une dose importante de corticoïdes, l'état général s'améliore, l'anémie se répare, les douleurs disparaissent et la vitesse de sédimentation se normalise, il est plus que probable que nous ayons affaire à une maladie de Horton.

E) PRONOSTIC

Le pronostic de la maladie de Horton a évolué considérablement au cours de ces dernières années. Si Horton considérait lui-même que le pronostic de sa maladie était bon, quelques années plus tard, lors des premières descriptions de généralisation de l'artérite giganto-cellulaire, le pronostic de la maladie de Horton est devenu désastreux tant d'un point de vue général que d'un point de vue local lorsqu'on s'est aperçu que les cécités dues à cette panartérite étaient relativement nombreuses.

De nos jours, le pronostic est meilleur à condition bien entendu que la maladie soit découverte et traitée de façon satisfaisante avant l'apparition des complications.

Horton (26) et Mac Caig en 1937, dans leur deuxième publication, considéraient que le pronostic de leur syndrome était donc excellent et les quatre patients qu'ils avaient examinés n'étaient jamais, selon eux, dangereusement malades et la durée totale de la maladie variait entre 4 à 6 mois. Il est à noter que deux de leurs patients sont décédés un an après pour l'un et deux après pour l'autre, dans des tableaux d'accidents vasculaires cérébraux qui ne semblent pas avoir été considérés par Horton comme pouvant être reliés à la maladie initiale. Sprouls (58), en 1942, pense que la maladie dure habituellement dix semaines après la biopsie temporale. Mais on se demande sur quels critères il pouvait affirmer la guérison, étant donné qu'à cette époque il ne semble pas que la vitesse de sédimentation soit considérée comme le signe essentiel de l'évolutivité de la maladie. Cependant, dans les séries publiées avant 1946, il semble bien que la maladie ait été considérée comme ayant une évolution favorable ; on peut donc conclure qu'elle peut guérir spontanément, en dehors de toute thérapeutique.

En fait, il est désormais évident que lorsque le diagnostic de maladie de Horton est porté, celle-ci sera traitée et on peut se demander quelles sont les chances de survie avec ou sans séquelles lorsque le traitement est correct.

Une première chose est à signaler d'emblée : l'accord de tous les auteurs pour un traitement unique. Celui-ci est à base de corticoïdes, leur nature exacte importe peu, mais on choisira un corticoïde aux actions anti-inflammatoires plus marquées. Par contre, il n'est pas inutile de préciser les doses et dans les séries que nous avons étudiées ainsi que chez nos malades, nous avons pu remarquer que les résultats les meilleurs étaient obtenus avec des doses fortes : 100 mg. de Prednisone nous semblent un minimum en début de traitement. Car si l'on peut dire que l'état clinique s'améliore rapidement avec des doses faibles, il ne semble pas que les doses inférieures à 100 mg. mettent le malade à l'abri des complications thrombotiques.

La durée du traitement est essentiellement variable. Il nous semble qu'une thérapeutique par 100 mg. de Prednisone doit être entreprise jusqu'à non seulement l'amélioration clinique mais surtout jusqu'à la diminution franche et durable de la vitesse de sédimentation. C'est en effet le critère essentiel d'une évolution favorable. Les doses ne seront diminuées que très progressivement, maintenues pendant des semaines voire des années et il nous semble qu'une dose de 10 mg. au bout de 6 mois de traitement devrait en général représenter la thérapeutique de la maladie pour au moins une

année. Quand on décidera de diminuer voire d'arrêter la thérapeutique, cette diminution ne se fera que très prudemment en vérifiant la vitesse de sédimentation tous les 15 jours. A la moindre remontée de cette vitesse de sédimentation, les doses seront réévaluées. Ceci peut sembler extrêmement draconien, surtout pour des malades qui seront soulagés au bout de 10 ou 15 jours de traitement et qui ne verront probablement pas toujours la nécessité de continuer la thérapeutique. Mais il faut certainement avoir en mémoire les nombreux cas de malades améliorés par la corticothérapie qui, celle-ci ayant été arrêtée trop rapidement, font dans un second temps une nouvelle poussée évolutive se compliquant en général, soit d'hémiplégie, soit de cécité. Ceci doit suffire pour expliquer la durée inhabituellement longue d'un traitement qui n'est pas anodin.

D'autres auteurs — et c'était bien sûr très tentant — ont essayé une thérapeutique par l'A.C.T.H., mais celle-ci nous semble devoir être écartée, car si elle a le mérite d'être moins agressive que la corticothérapie et surtout de ne pas donner d'aplasie surrénalienne, elle a quand même, non seulement ses inconvénients propres mais de plus, on ne pourra jamais savoir la dose utile d'A.C.T.H. à faire au malade et quand ce traitement devra être arrêté. D'autres médications sont souvent utiles dans le traitement de la maladie de Horton et nous voudrions simplement rappeler que dans les formes compliquées d'embolie cérébrale ou d'embolie rétinienne, si la corticothérapie reste bien sûr la médication de fond, elle n'empêche en aucun cas d'utiliser les médications anti-coagulantes sauf contre-indications classiques, les vaso-dilateurs cérébraux ou périphériques pouvant avoir leur utilité.

D'autres thérapeutiques ont été proposées et notamment la résection de l'artère temporale. Elle a le mérite, dans les formes localisées au niveau de cette artère, de faire cesser immédiatement les douleurs. Pasteur-Valléry-Radot rapporte une observation d'une malade chez qui la résection d'une seule artère temporale entraîna la cessation d'une céphalée bi-temporale. Mais en ce qui concerne l'évolutivité de la maladie, il ne semble pas, et cela nous paraît très logique, que la résection de l'artère temporale puisse amener une évolution favorable. Nombre d'observations montrent que des malades sont très soulagés cliniquement, ne souffrant plus, mais gardent une vitesse de sédimentation accélérée, donc un potentiel évolutif de la maladie et présentant souvent dans les années suivantes des accidents évolutifs parfois dramatiques.

Il semble donc que le traitement de la maladie de Horton est univoque et doit comprendre une résection de l'artère temporale, une corticothérapie importante et de longue durée, ceci afin d'éviter toute complication possible. Mais malgré ce traitement, la mortalité de la maladie de Horton n'est pas négligeable : Grosby (15), Wadworth, Coat, Sanz-Sanz (51) évaluent quant à eux la mortalité à 12,5 %. Roux (50) rejoint Siguier (56) en l'évaluant à 10 % et Valleteau de Moulliac (61) à 7 %. Il semble que deux localisations soient responsables de cette mortalité : les localisations cérébrales et les localisations coronariennes. En effet, sur les 6 décès observés dans sa série de 42 cas, Valleteau de Moulliac (61) trouve 3 accidents vasculaires cérébraux et 3 comas inexpliqués. La maladie de Horton est donc mortelle dans une proportion non négligeable. Mais il faut encore une fois faire la part de l'âge des malades qui font toutes les complications communes à cette tranche de la vie et il ne faut certainement pas rapporter tous les cas de décès à la maladie primitive.

Si dans une des autopsies pratiquées par Valleteau de Moulliac (61), celui-ci a retrouvé les lésions artérielles typiques au niveau des artères cérébrales chez une malade, en fait, chez une autre décédée dans un tableau de coma, l'histologie des artères cérébrales était négative quant aux lésions de panartérite mais montrait par contre une athérosclérose diffuse certainement responsable de ce coma. Le pronostic vital est donc assez difficile à faire et il nous semble que la maladie de Horton devrait dans l'avenir ne plus être considérée comme mortelle, car tous les cas de décès par maladie de Horton que nous avons vus dans la littérature étaient toujours imputables soit à un diagnostic tardif, alors que les complications étaient déjà présentes, soit à une thérapeutique insuffisante tant en durée qu'en quantité.

Le problème est le même quand on étudie les séquelles de la maladie de Horton. Elles ne devraient en effet se voir que chez les malades consultant tardivement. Elles peuvent se grouper en deux grands chapitres :

- séquelles oculaires ;
- séquelles d'accident vasculaire cérébral.

Parmi les séquelles oculaires, la cécité est bien évidemment le trouble le plus grave. Son pronostic est désastreux et parmi les malades dont les yeux ont été atteints au cours de l'artérite temporale, d'après Gordon-Bruce, plus de la moitié peuvent s'attendre à perdre la vision définitivement sur un œil ou même sur les deux. Siguier qui rapporte cette statistique note qu'il est possible d'assister à la régression des troubles visuels et de l'amaurose grâce à la thérapeutique. Notre malade n° 3 hospitalisé à Caen pour une hémiplegie avec une amaurose brutale avait récupéré une vision correcte mais avec comme séquelles une hémianopsie latérale homonyme qui, rééduquée, ne le gênait que fort peu.

Il est impossible de faire des statistiques précises sur les séquelles oculaires car nous ne pouvons reprendre la formule de Siguier (56) qui disait que parmi les malades atteints d'artérite temporale, 50 % sont exposés à présenter un jour ou l'autre quelques complications oculaires et, parmi ceux-ci, la moitié sont destinés à devenir définitivement aveugles. Cette statistique nous semble beaucoup trop pessimiste, ce pessimisme étant dû probablement à ce que le diagnostic de maladie de Horton n'était porté à l'époque que lors d'une atteinte artérielle au niveau de la temporale, donc proche de la zone oculaire.

Quant aux séquelles hémiplegiques, elles subissent le même pronostic aléatoire que les hémiplegies athéroscléreuses et si, dans l'ensemble, on peut avoir l'impression qu'elles s'arrangent de façon plus satisfaisante, aucune statistique sérieuse ne nous permet de tirer des conclusions plus optimistes.

Enfin et surtout, nous voudrions insister sur les formes sans séquelles de la maladie de Horton. En effet, s'il existe dans la littérature des maladies de Horton convenablement traitées, ayant fait quand même des accidents vasculaires, l'immense majorité des Horton vues tôt guérissent. Nous en voulons pour preuve que les formes rhumatismales ; qu'on les appelle pseudo-polyarthrite rhizomélique ou artérite giganto-cellulaire, il est maintenant établi pour nous qu'il s'agit de la même maladie, ses formes guérissent et les rhumatologues le savent bien, toujours sans aucune séquelle, ce qui leur fait souvent dire qu'elles ne justifient pas une thérapeutique majeure par la corticothérapie, et nombre de rhumatologues qui font encore

la dissociation entre les deux maladies ne donnent que des anti-inflammatoires non cortisoniques au P.P.R., car ils ne cherchent qu'à soulager leurs malades. Ils savent en effet que la maladie guérira d'elle-même en deux ou trois ans.

Cette habitude nous semble erronée, car si bien sûr une corticothérapie longue et importante est parfois dangereuse, les accidents évolutifs de la pseudo-polyarthrite rhizomélisque sont possibles et nous estimons que le risque de cécité ou d'hémiplégie, voire d'infarctus myocardique, justifie la thérapeutique.

En conclusion, nous dirons que la maladie de Horton peut certainement guérir de façon spontanée mais qu'il ne faut pas attendre une telle évolution. Il faut sûrement traiter tout Horton diagnostiqué. D'autre part, l'artérite giganto-cellulaire peut avoir une évolution mortelle mais celle-ci ne doit être le fait que des formes vues tardivement ou des formes compliquées d'emblée. Enfin, les séquelles, qu'elles soient d'ordre oculaire ou paralytique, ne devraient être, elles aussi, que le fait des formes débutants par une complication majeure.

F) CONCLUSION

La maladie de Horton est une affection fréquente et certainement beaucoup plus que l'on a coutume de le penser. C'est une maladie grave et une thérapeutique bien adaptée doit, dans l'immense majorité des cas, amener une guérison totale, définitive et sans séquelles. Cependant, nous voudrions revenir sur deux points :

1° Un fait nous a paru essentiel au cours de notre revue de la littérature : maladie de Horton et pseudo-polyarthrite rhizomélique devraient être considérées comme une seule et même maladie ; soit que la pseudo-polyarthrite soit considérée comme une forme de début de l'artérite giganto-cellulaire, soit que la maladie de Horton représente une complication de la pseudo-polyarthrite rhizomélique. Cette discussion n'a, du point de vue du malade, que peu d'intérêt mais il nous semble capital de considérer les deux syndrômes comme une seule et même maladie d'un point de vue thérapeutique, car nous croyons qu'il faut que les pseudo-polyarthrite rhizomélique soient traitées avec autant de sérieux que les maladies de Horton classiques, afin d'éviter toutes les complications oculaires ou cérébrales voire cardiaques de l'artérite giganto-cellulaire.

2° Le diagnostic de maladie de Horton doit être envisagé dans de multiples circonstances. Chez tout malade souffrant, à l'état général altéré, possédant une vitesse de sédimentation accélérée, le diagnostic de maladie de Horton doit être évoqué au même titre qu'une collagénose ou une néoplasie profonde. Et la biopsie de l'artère temporale, par son innocuité, se pratiquera au même titre que la biopsie musculaire, à la recherche d'une périartérite noueuse, ou à la biopsie cutanée à la recherche d'une sclérodermie.

G) BIBLIOGRAPHIE

- N° 1 - AINSWORTH R.W. & COLL :
— Pathological changes in temporal arteritis removed from unselected cadavers.
J. Clin. Path. 1961. 14. 115.
— Giant cell arteritis with rupture of the aorta.
J. Path. Bact. 1961. 82. 203.
- N° 2 - ALESTIG K. & COLL :
— Giant cell arteritis, a biopsy study of polypyalgia rhumatica including one case of Takayasu's disease.
Lancet 1963. 1. 1228.
- N° 3 - BENICHO Ch. :
— Maladie de Takayasu et maladie de Horton.
Cœur et Méd. Int. 1967. 6. 29. 34.
- N° 4 - BERGOUGNIAN M. :
— Artérite temporale. Le pronostic éloigné.
Sem. Hop. Paris. 1950. 26. 21. 91.
- N° 5 - BIRKHEAD M.C. & COLL :
— Traitement de l'artérite temporale avec corticoïdes surrénaux.
J.A.M.A. 1957. 163. 821. 827.
- N° 6 - BONNET P. :
— L'artérite temporale et ses manifestations oculaires.
Revue critique.
J. Med. Lyon. 1954. 35. 557. 574.
- N° 7 - BOUR M. & COLL :
— Maladie de Horton avec atteinte oculaire bilatérale.
Nécrose cutanée et nécrose linguale.
Press. Med. 1969. 77. 233. 236.
- N° 8 - BRUK M. I. :
— Articular manifestations of polymyalgia rhumatica.
Ann Rheum dis. 1967. 26. 103. 116.
- N° 9 - CABANEL G. :
— Les atteintes artérielles de la maladie de Horton.
Sem. Hop. Paris 1960. 7. 436. 443.
- N° 10 - CAYLA & COLL :
— Pseudo-polyarthryte rhyzomélisque et maladie de Horton.
Un propos de quarte cas de cette association.
Rev. Rhum. 1964. 31. 1. 8.
- N° 11 - CHASNOFF J. :
— Temporal arteritis : a local manifestation of a systemic disease.
Ann. Int. Med. 1944. 20. 327. 333.

N° 12 - CHAVANY :

- A propos d'une artérite temporale.
Press. Med. 1948. 56. 835.

N° 13 - COOKE W.J. & COLL :

- Artérite temporale. Une maladie vasculaire généralisée.
Quart. J. Med. 1946. 15. 47. 84.

N° 14 - COSTE & COLL :

- Quatre cas d'artérite temporale avec pseudo-polyarthrite rhyzomélisque.
Ligue Française contre le rhumatisme. Séance du 20-2-1962

N° 15 - GROSBY R.C. & COLL :

- Temporal arteritis. Review of literature and report of five additional cases.
Arch. Int. Med. 1948. 81. 431. 464.

N° 16 - ECKERSTROM :

- Phlébite des vaisseaux temporaux.
Acta. Med. Scand. 1946. 170. 169. 181.

N° 17 - FINLAYSON V. & COLL :

- Giant cell arteritis of the legs.
Brit. Med. J. 1955. 2. 1595. 1597.

N° 18 - FORESTIER J., CERTONCINY A. :

- Pseudo-polyarthrite rhyzomélisque.
Sem. Hop. Paris. 1958. 34. 3219.

N° 19 - FRAGENHEIM H. :

- Zur frage der riesenzell artérits.
ZBL. Allg. Path. 1951. 34. 81. 90.

N° 20 - FREEDLAND M.E. :

- Artérite temporale. Relations de deux cas sans symptômes généraux.
Californie Med. 1960. 92. 41. 43.

N° 21 - GLIMOUR J. R. :

- L'artérite chronique à cellules géantes.
J. Path. and. Bac. 1941. 53. 263. 277.

N° 22 - GOUFFAULT & COLL :

- Les aspects cardio-vasculaires de la maladie de Horton.
Cœur et Med. Int. 1969. 8. 223. 230.

N° 23 - HAMRIN & COLL :

- Polymyalgia arteritica.
Lancet 1965. 1. 1193. 1196.

- N° 24 - HEPSTINSTALL R. & COLL :
— Giant cell temporal arterit.
J. Path. Bac. 1954. 67. 507. 519.
- N° 25 - HOLENHORST R.W. :
— Temporal arteritis. Neurologics aspects.
Neurology 1960. 10. 490. 498.
- N° 26 - HORTON B.T., MAGATH T.B., BROWN G.E. :
— An undescribed form of arteritis of the temporal vessel.
Proc. Mayo Clin. 1932. 7. 700. 701.
— Arteritis of the temporal vessels. A previously undescribed form.
Int. Med. 1934. 53. 400. 409.
- N° 27 - HUNDER G.C. & COLL :
— Intermittent claudication and polymyalgia rheumatica associated with an arteritis.
Arch. Int. Med. Chicago 1967. 119. 638. 643.
— Polymyalgia rheumatica.
Mayo Clin. Proc. 1969. 44. 849. 875.
— Superficial temporal arteriography in patients suspected of having temporal arteritis.
Arthritis rheum 1972. 15. 561. 570
- N° 28 - ISEMEIN & COLL :
— A propos d'un cas de maladie de Horton.
Press. Méd. 1963. 71. 1923. 1924.
- N° 29 - JENNINGS G.M. :
— L'artérite temporale.
Brit. Med. 1948. 443. 4558.
- N° 30 - JOUBLIN M.A. :
— La maladie de Takayasu. Les manifestations rhumatismales.
Thèse Paris 1968.
- N° 31 - JUSTIN-BESANÇON F. & COLL :
— L'artérite temporale.
Bull. Soc. Med. Paris. 1947. 67. 1022. 1025.
— La maladie artérielle dite artérite temporale.
Bull. Acad. Nat. Med. 1948. 132. 253. 257.
- N° 32 - KENNETH R. & COLL :
— Ann. of internal medicine.
1967. 66. N° 1. 77. 86.
- N° 33 - KINDERMAN G. :
— Artérite temporale avec artérite généralisée et rupture d'un anévrisme aortique.
Med. Klin. 1965. 60. 1008. 1010.

N° 34 - LENG-LEVY J. :

- Manifestations articulaires de la maladie de Horton.
J. Med. Bordeaux. 1964. 141. 1867. 1879.
- Artérite temporale et phlébite.
Bull. Soc. F.R. Derm. Syph. 1962. 69. 626. 627.

N° 35 - LIEVRE J.A. :

- Les manifestations articulaires de la maladie de Takayasu.
Rapport de la maladie de Takayasu avec la maldie de Horton.
Rev. Rhum. 1968. 396. 405.

N° 36 - LOIRE R. & COLL :

- Etude clinique et histo-pathologique d'un cas d'artérite
temporale.
Lyon Med. 1966. 216. 915. 924.

N° 37 - LUCIEN M. & COLL :

- Artérite nodulaire de la tête et du cou.
Arch. Med. Cœur et vaisseaux. 1939. 32. 603.

N° 38 - MAC CAIG J.N. :

- Giant cell arteritis presenting with purexis of uncertain origin.
Proc. Roy. Soc. Med. 1962. 55. 327. 328.

N° 39 - MAC GREGOR G.A. :

- Artérite à cellules géantes, sans céphalées.
Lancet. 1961. N° 7213. 1. 160. 1163

N° 40 - MAISONDIEU J. :

- Sur un cas de maladie de Horton à symptomatologie neuro-
psychiatrique.
Bordeaux Med. 1970. 3. 101. 111

N° 41 - MODAI J. & COLL :

- Manifestations respiratoires et troubles de la diffusion alvéolo-
capillaire au cours de la maladie de Horton.
J. Fr. Med. Chir. Thoracique. 1971. 25. N° 7. 750. 5. 785.

N° 42 - MORIN M. :

- Artérite temporale traitée par A.C.T.H. et cortisone.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1953. 697. 711.
- L'artérite temporale.
Inform. Med. de la S.N.C.F. 1954-51.
- Les artérites disséminées des membres et les gangrènes parcel-
laires périphériques.
Rev. Du Prat. 1963. 13. N° 34.

N° 43 - MORISSON A.N. :

- Granulomatous arteritis with myocardial infarction a case
report with autopsy finding.
Ann. Med. Int. 1954. 42. 691.

- N° 44 - PAULLEY J.W. & COLL. :
 — Giant cell arteritis or arteritis of the aged.
 Brit. Med. J. 1960. 52. 12. 1562. 1567.
- N° 45 - PAVIOT J. & COLL. :
 — Algies sympathiques cranio-faciales avec dilatation des artères temporales au cours d'un rhumatisme cardiaque solitaire.
 Lyon Med. 1934. 28. 45. 51.
- N° 46 - PERFAUCHALD M.D. :
 — Temporal arteritis and polymyalgia rheumatica ; Clinical and biopsy findings.
 Ann. off. Intern. Medicine 1972. 77. 845. 852.
- N° 47 - RITAMA V. :
 — Ann. Med. Int. Senn. 1951. 63. 11.
 (Cité par Von Derscher M.)
- N° 48 - ROBERTSON K. :
 — Temporal or giant cell arteritis.
 Brit. Med. J. 1947. 168. 170.
- N° 49 - ROSS RUSSEL W.R. :
 — Giant cell arteritis review of 35 cases.
 Quart. J. Med. 1959. 8. 471.
- N° 50 - ROUX J. L. :
 — Le syndrome d'artérite temporale.
 Thèse Genève 1954. N° 2. 176.
- N° 51 - SANZ-SANZ M.C. :
 — Contribution à la naissance de la maladie de Horton.
 Thèse Paris 1961. N° 405.
- N° 52 - SCHNEIDER M. :
 — A propos de deux cas de maladie de Horton.
 Thèse Paris 1960. N° 985.
- N° 53 - SERRE & COLL. :
 — Polyarthrite rhyzomélisque prolongée, formes du début d'une maladie de Horton.
 Rev. Rhum. 1961. 28. 568. 572.
 — Rhumatisme inflammatoire et maladie de Takayasu avec artérite giganto-cellulaire.
 Rev. Rhum. 1966. 33. 567.
- N° 54 - SEZE S. de & COLL. :
 — Le rhumatisme inflammatoire des ceintures ou pseudo-polyarthrite rhyzomélisque avec 45 observations.
 Sem. Hop. Paris. 1065. 41. 711.
 — Deux nouveaux cas d'artérite temporale. Le problème des rapports avec la pseudo-polyarthrite rhyzomélisque.
 Rev. Rhum. 1964. 31. 349. 351.
 — Pseudo-polyarthrite rhyzomélisque et artérite temporale.
 Rev. Rhum. Mat. 1961. 28. 563. 567.

N° 55 - SIEGERT P. :

- Clinique et pathologie de l'artérite temporale.
Arztbl. 1951. 3. 52.

N° 56 - SIGUIER S. :

- Maladie vedette, maladie d'avenir, maladie quotidienne, maladie d'exception.
Masson Editeur. 1957. 221. 255.

N° 57 - SOLNICA J. & COLL :

- La pseudo-polyarthrite rhызomélique et ses relations avec l'artérite temporale.
Press. Med. 1967. 75. N° 15. 741. 743.

N° 58 - SPROUL E.E. :

- A case of temporal arteritis.
Ny state J. Med. 1942. 43. 345.

N° 59 - TERWIND W.A.N. & COLL :

- Polymyalgies rhumatismales - Artérite et lésions hépatiques.
Act. Med. Scand. 1966. 179. 307. 318.

N° 60 - TURIAS & COLL :

- Pleurésie récidivante au cours de l'artérite temporale.
Poumons et cœur. 1967. 23. 633.

N° 61 - VALLETEAU de MOULLIAC :

- L'artérite temporale. A propos de 42 observations.
Thèse 1966. Paris N° 815.

N° 62 - VINIJCHIKUH K. :

- Primary arteritis of the aorta and its main branches.
(Takayasüs arteriopathy a clinico pathologic autopsy studies of eight cases.)
Amer J. Med. 1967. 43. 15.

N° 63 - WAGENER H.P. :

- Temporal arteritis and the loss of the vision.
Ann. J. Med. 1946. 212. 225.
- The ocular lesions of temporal arteritis.
Amer J. Opht. 1958. 45. 617.

N° 64 - ZRIBI :

- Maladie de Horton et artérite temporale.
Tunisie Médicale. 1971. 49. N° 4. 245. 250.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen de la Faculté,

VU et permis d'imprimer
en référence à la délibération
du Conseil d'Université
en date du 14 décembre 1973.
le Président de l'Université de CAEN,

ACHEVÉ D'IMPRIMER
LE 28 FEVRIER 1975
SUR LES PRESSES DE
L'IMPRIMERIE COMMERCIALE
A CHERBOURG
(MANCHE)
Dépôt légal 1^{er} trimestre 1975

